

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1935

N°.....

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

René LE QUANG

Né le 24 Février 1910, à Montpellier (Hérault)

GLAUCOME HÉRÉDITAIRE

Président : LAIGNEL LAVASTINE, Professeur

EDITIONS JEL

16, rue Ernest-Cresson

PARIS-14°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(*Diplôme d'Etat*)

PAR

René LE QUANG

Né le 24 Février 1910, à Montpellier (Hérault)

GLAUCOME HÉRÉDITAIRE

Président : LAIGNEL LAVASTINE, Professeur

EDITIONS JEL
16, rue Ernest-Cresson
PARIS-14^e

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN. G. ROUSSY

I. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	TIFFENEAU.
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	ACHARD.
	BEZANÇON.
	CARNOT.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
	GOSSET.
Clinique chirurgicale	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Pierre DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SERGENT.
Clinique propédeutique	Léon BERNARD.
Clinique de la Tuberculose	OMBREDANNE.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE
	MILON
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.



II - AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BERNARD (Elienne). *Pathologie médicale.*
 BENARD (Henri) *Pathologie médicale.*
 FEY *Neurologie et Psychiâtrie*
 BOULIN *Pathologie médicale.*
 CHABROL *Pathologie médicale.*
 CATHALA *Pathologie médicale.*
 BROCC *Pathologie chirurgicale.*
 BULLIARD *Histologie.*
 ALAJOUANINE . *Pathologie médicale.*
 CHEVALLIER .. *Physique.*
 DOGNON *Pathologie médicale.*
 DONZELOT *Urologie.*
 GASTINEL *Parasitologie.*
 GATELLIER *Bactériologie.*
 GALLIARD *Pathologie chirurgicale.*
 DE GAUDART D'ALLAINES.. *Pathologie chirurgicale.*
 GAYET *Physiologie.*
 GIROUD *Histologie.*
 HAGUENAU ... *Pathologie médicale.*
 HALPHEN *Oto-rhino-laryngologie.*
 HUGUENIN *Pharmacologie.*
 JOANNON *Anatomie pathologique.*
 HAZARD *Hygiène.*
 LABBE (Henri).. *Chimie biologique.*
 LACOMME *Obstétrique.*
 LANTUEJOUL .. *Obstétrique.*

MM.

LAROCHE (Guy) *Pathologie médicale.*
 LEMAIRE *Pathologie expérimentale.*
 LEVEUF *Pathologie chirurgicale.*
 M^{lle} J. LEVY ... *Pharmacologie.*
 LEVY-VALENSI. *Neurologie et Psychiâtrie*
 MOREAU *Pathologie médicale.*
 MOULONGUET . *Pathologie chirurgicale.*
 MOUQUIN *Pathologie médicale.*
 OBERLING *Anatomie pathologique.*
 PETIT-DUTAILLIS... *Pathologie chirurgicale.*
 PIEDELIEVRE .. *Médecine légale.*
 PORTES *Obstétrique.*
 QUENU *Pathologie chirurgicale.*
 RICHET *Physiologie.*
 SANNIE *Chimie biologique.*
 SENEQUE *Pathologie chirurgicale.*
 SEZARY *Dermatologie et syphiligraphie.*
 TROISIER *Pathologie expérimentale.*
 TURPIN *Pathologie médicale.*
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) *Pathologie médicale.*
 VELTER *Ophthalmologie.*
 VIGNES *Obstétrique.*
 WILMOTH *Pathologie chirurgicale.*

III. - AGREGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE *Pathologie chirurgicale.*
 BUSQUET *Pharmacologie.*
 CHAILLEY-BERT . *Physiologie.*

MM.

LEROUX *Parasitologie.*
 NEVEU-LEMAIRE . *Physique.*
 ZIMMERN

IV. - AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

ABRAMI
 AUBERTIN
 BRULE *Clinique médicale.*
 CHIRAY
 DUVOIR
 HARVIER
 LIAN

MM.

BASSET
 CADENAT
 HEITZ-BOYER .. *Clinique chirurgicale.*

MM.

GUENIOT *Anatomie pathologique.*
 LE LORIER
 LEVY-SOLAL .. *Clinique obstétricale.*
 METZGER

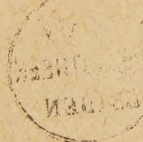
MOCQUOT
 MOURE
 SCHWARTZ

V. - CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé ... *Education physique.*
 FREY *Stomatologie.*
 LEDOUX-LEBARD *Radiologie clinique.*
 WEIL-HALLE *Puériculture.*

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A MA MERE

*dont, seule, la prévoyante conduite
m'a permis de mener mes études
jusqu'à leur terme,
va toute ma piété filiale ainsi que ma
profonde reconnaissance.*

A MON PERE

LE DOCTEUR LE-QUANG-TRINH

Ancien Conseiller du Gouvernement Général
de l'Indochine
Ancien Conseiller Colonial

AUX MIENS ET A MES AMIS

A mon Président de Thèse

LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

Médecin de l'Hôpital de la Pitié

*témoignage de gratitude et de respec-
tueuse affection.*

AU PROFESSEUR TERRIEN

Ophtalmologiste de l'Hôtel-Dieu

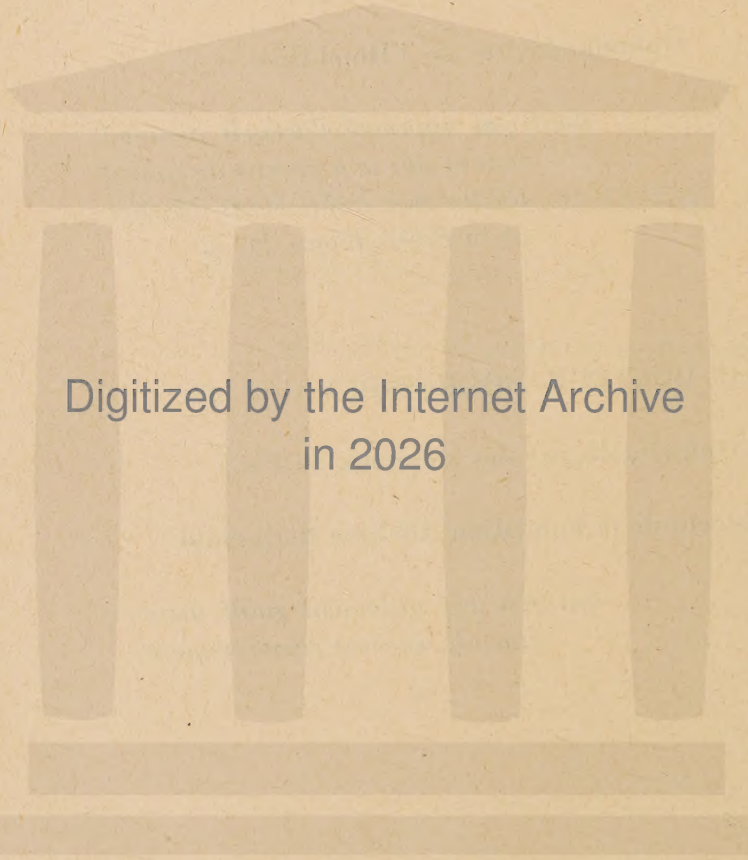
dont j'ai apprécié l'accueil bienveillant et qui m'a permis de consulter les très intéressants ouvrages de la Bibliothèque Javal.

AU DOCTEUR ROCHON-DUVIGNAUD

Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris

Médecin de la Fondation Adolphe Rothschild

qui m'a très utilement guidé dans ce travail, sincères remerciements.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551623_0023

INTRODUCTION

Désirant apprécier, à l'aide d'exemples précis, la valeur des théories modernes de l'hérédité dans l'interprétation du rôle joué par la consanguinité dans certaines psychopathies, nous nous sommes adressé au Professeur Laignel-Lavastine afin qu'il nous fournisse les éléments d'une thèse sur ce sujet. Or dans son service était hospitalisée une femme aveugle à la suite de glaucome et dont la famille est frappée depuis plusieurs générations par ce terrible mal. Sur les conseils de M. Laignel-Lavastine, nous nous sommes saisi de cette occasion unique de mettre à l'épreuve les quelques connaissances acquises auprès de nos Maîtres de la Faculté des Sciences. C'est donc tout à fait incidemment que nous avons adopté ce sujet, et nous nous excusons de ne pouvoir le traiter avec l'habileté d'un ophtalmologiste. Nous n'avons pas transcrit tous les résultats des examens de fond d'œil, les traitements, les opérations subies, etc..., ces données précises sont, il est vrai, suivant la juste remarque de M. Rochon-

Duvignaud, le « pain quotidien » de l'ophtalmologiste, mais le cadre trop restreint de cet ouvrage, imposé par d'impérieuses nécessités d'ordre matériel, n'aurait pas suffi à l'exposé de tous ces faits. Aussi, nous maintenant dans les limites du sujet choisi : « Mode de transmission du glaucome héréditaire », nous laissons à d'autres le soin de reprendre l'ensemble de la question « glaucome héréditaire » avec plus d'ampleur et de talent. En France, du moins à notre connaissance, cette étude n'a pas encore été faite, notre but est précisément d'attirer l'attention sur l'intérêt d'un tel travail.

Dans un premier chapitre, nous exposons l'essentiel des théories modernes de l'hérédité ; le second est consacré à l'énumération des différents cas fournis par la littérature ; dans une troisième, nous décrivons les généalogies inédites de deux familles que nous firent connaître MM. Laignel-Lavastine et Rochon-Duvignaud ; au dernier chapitre, nous tenterons de dégager le mode de transmission du glaucome familial. Enfin de nombreux tableaux faciliteront la compréhension des généalogies dont la description est souvent assez ingrate et peut-être aussi la lecture !...

Avant d'entreprendre ce travail, nous tenons à remercier chaleureusement MM. Laignel-Lavastine et Rochon-Duvignaud à la fois pour leur précieux concours et pour l'intérêt bienveillant qu'ils nous ont témoigné.

CHAPITRE PREMIER

L'HEREDITE

Cette question, de tout temps, s'imposa à l'esprit humain, mais ce n'est que depuis le début de notre siècle que l'on est parvenu à en entrevoir le mécanisme si complexe.

Le cours professé à la Faculté des Sciences sur ce sujet commence à peu près sous cette forme : « Terme très employé dans le langage courant et souvent mal compris. Considéré parfois comme une sorte de facteur habitant l'organisme, elle présiderait à la transmission de propriétés diverses à travers les générations. Pour les médecins, c'est une force mystérieuse qui peut provoquer l'apparition de maladies nerveuses, psychiques, oculaires, etc... Celui qui en est atteint est « victime de l'hérédité ». Dans les traités de médecine, au chapitre « étiologie », elle est souvent signalée comme une cause probable de la maladie. Ce serait une sorte de force tyrannique, capricieuse, qui frappe l'un, épargne l'autre sans raison ni loi. Certaines particularités, certaines malformations qui ne se rencontrent pas chez les parents peuvent se présenter chez les enfants et se retrouver chez les grands-parents ou les ancêtres, on dit qu'il y a « atavisme », force encore plus fantasque. Enfin, certaines tares d'origine alcoolique, syphilitique sont dites dues à l'hérédité. Mais elles n'existent pas chez les parents ; or l'hérédité étant la transmission des caractères des parents à leurs descendants, un hérédo-syphilitique,

par exemple, qui précisément a d'autres caractères que ses parents, a échappé à la transmission des qualités de sa race. C'est donc le contraire de l'hérédité. » Ces quelques citations, non dénuées d'une certaine ironie à l'adresse des médecins, contribuent à préciser dès le début ce qu'il faut entendre par ce terme.

L'observation des phénomènes naturels permet d'en fournir une définition rationnelle. Une cellule de levure plongée dans un milieu riche en glucose assimile ce sucre et croît. Ayant atteint une certaine dimension, elle donne naissance à un bourgeon qui se sépare d'elle et ne diffère en rien de la levure-mère; il y a donc similitude et continuité de substance, car, malgré cette division, la levure-fille n'en est pas moins une émanation de la première. Similitude et continuité caractérisent l'hérédité. Dans la reproduction sexuée, les gamètes mâles et femelles sont des bourgeons de chacun des parents : l'œuf formé par leur union présentera une double similitude et une double continuité. Celles-ci se réduisent à l'unité quand les parents sont semblables, car le descendant ressemblera à ses deux ascendants. Mais si les deux parents diffèrent, et c'est le cas chez l'homme, auquel des deux ressemblera le descendant? Tel est le problème qu'étudièrent par leurs expériences sur l'hybridité chez les végétaux le botaniste français Naudin et le moine autrichien Mendel vers 1865. Mais c'est à ce dernier que revient le mérite d'avoir dégagé les lois qui portent désormais son nom. Ces lois, tombées dans l'oubli jusqu'en 1900, furent pour ainsi dire « redécouvertes » à cette époque.

Mendel fécondait des pois à fleurs rouges avec le pollen de pois à fleurs blanches ou inversement. Les graines obtenues, semées, donnent toutes des pois rouges. Donc

tous les hybrides de la première génération, F1 (de filius), sont semblables entre eux et à un seul parent, le rouge. Ont-ils perdu le caractère blanc ? Non, par autofécondation, ces hybrides fournissent des graines qui, semées, donnent $\frac{3}{4}$ de rouges et $\frac{1}{4}$ de blancs en F2. L'autofécondation pratiquée chez les blancs fera naître des blancs à toutes les générations suivantes ; cette lignée, désormais pure, a perdu définitivement le caractère rouge de l'un des grands-parents. Parmi les $\frac{3}{4}$ de rouges, l'autofécondation permet d'en reconnaître $\frac{1}{3}$ qui, se comportant comme ces blancs, resteront indéfiniment rouges, et les deux autres tiers se disjoindront en F3 comme les rouges de F1 en donnant les mêmes proportions : $\frac{1}{4}$ de blancs purs, $\frac{1}{4}$ de rouges purs et une moitié de rouges qui, à son tour, se disjoindra de façon analogue en F4, etc...

La première génération, bien qu'entièrement rouge, a hérité du caractère blanc, car il se révèle à la seconde ; mais il était masqué, dominé par le rouge ; on l'appelle récessif, aussi le représente-t-on par la minuscule b, alors que le rouge R est dominant.

Chez l'hybride mendélien, à quelque génération qu'il appartienne, un seul des deux caractères est manifesté, donc ils ne se combinent pas, puisqu'il n'y a pas formation de types intermédiaires.

La théorie mendélienne est basée sur l'indépendance des caractères. En effet l'existence dans la descendance des hybrides d'individus récessifs purs montre que les gamètes à la fusion desquels ils sont dus ne contenaient pas le caractère dominant. Tout se passe comme si les hybrides de F1, porteurs des caractères R et b, produisaient en quantités égales deux sortes de gamètes, possédant les uns R et les autres b. Par le jeu du hasard,

quatre combinaisons de gamètes sont également possibles : RR, Rb, Rb, bb. Nous retombons sur les proportions numériques trouvées expérimentalement par la méthode statistique : 1/4 de rouges purs RR, 1/4 de blancs purs bb et la moitié de rouges Rb qui se disjoignent à la génération suivante.

La disjonction des caractères parentaux s'explique par la pureté des gamètes.

Les individus RR et bb, origines de lignées pures, sont dits homozygotes, car l'œuf dont ils dérivent résulte de l'union de deux gamètes semblables ; les Rb sont hétérozygotes.

P :					R × b					
F1 :					Rb					
F2 :	RR		Rb		Rb	bb				
F3 :	RR	RR	Rb	Rb	bb	RR	Rb	Rb	bb	bb

Dans le croisement de deux espèces différant par deux couples de caractères opposés ou allélomorphes, ce qui constitue un cas de dihybridisme, alors que précédemment nous avions affaire à du monohybridisme, tout se passe comme si les descendants échangeaient leurs caractères. Morgan étudiant une mouche, *Drosophila melanogaster*, croise des individus noirs n à ailes vestigiales v avec des gris G à ailes longues L. Les hybrides de F1, GnLv, gris et longs, fournissent en quantités égales quatre sortes de gamètes : GL, Gv, nL et nv des deux sexes donnant 16 combinaisons également possibles avec seulement quatre aspects morphologiques différents : 9 gris

à ailes longues, 3 gris à ailes vestigiales, 3 noirs à ailes longues, 1 noir à ailes vestigiales.

D'une façon générale, dans le cas de polyhybridisme, où il y a n couples de caractères allélomorphes, le nombre de combinaisons prévues est de $(2n)^2$, car il y a $2n$ sortes de gamètes.

En résumé, si on croise deux races différant par plusieurs caractères, il y a disjonction indépendante des couples de caractères chez les descendants; les caractères des deux parents ne forment pas un bloc, ne sont pas liés ensemble ni nécessairement hérités ensemble.

Telle est l'hérédité alternative caractérisée par les trois faits de dominance, ségrégation, proportions définies. Ce mode est très souvent réalisé; il permet d'interpréter avec fruit la transmission des maladies héréditaires. Mais sa fréquence ne doit pas faire oublier qu'il existe également un mode intermédiaire où les caractères des deux parents sont mêlés; les mulâtres en sont l'exemple le plus typique.

Quels sont les supports matériels de l'hérédité ?

La plupart des biologistes, se basant sur la constance et l'individualité des chromosomes, les considèrent comme les supports de l'hérédité. Ils admettent que les caractères morphologiques sont déterminés par des particules chromatiques ou gènes qui, dans les coupes histologiques, se présenteraient sous l'aspect de granules, disposés en file, de telle sorte que le chromosome serait assimilable à un chapelet dont chaque grain déterminerait un ou plusieurs caractères, un caractère pouvant aussi exiger l'action de plusieurs gènes.

Au cours de la gamétogénèse, à la méiose, qui réduit

le nombre $2n$ de chromosomes, nombre diploïde de l'espèce, à n , nombre haploïde réalisé dans les cellules sexuelles, les paires chromosomiques, formées chacune d'une unité d'origine paternelle et d'une unité d'origine maternelle, se disjoignent de telle sorte que chaque gamète ne contient que l'une de ces unités et par suite que l'un des deux caractères allélomorphes transmis par les parents. Ainsi s'explique la ségrégation des caractères à partir de la deuxième génération.

En résumé, la théorie de l'hérédité alternative considère le patrimoine héréditaire comme formé d'unités indépendantes, interchangeables, les gènes, et un gène. dans quelque organisme qu'il se trouve, agit comme s'il était seul et y détermine toujours le même caractère ; il a donc une forte individualité : le patrimoine héréditaire serait une véritable « mosaïque de caractères ».

Mais E. Rabaud et les partisans de la théorie physiologique de l'hérédité n'admettent pas cette spécialisation des chromosomes. Ils soutiennent que la matière vivante, complexe de colloïdes et d'électrolytes qui influent directement les uns sur les autres, doit être envisagée dans son ensemble. Aucun des composants divers d'une substance vivante ne correspond à une partie déterminée de l'organisme. Certes chacun de ces composants possède des propriétés définies, mais qui ne se manifestent qu'en fonction de l'ensemble et rien n'empêche qu'un composant donné se comporte différemment suivant le complexe auquel il appartient. En conséquence, la forme d'un individu n'est pas constituée par la juxtaposition de caractères morphologiques élémentaires dépendant d'une multitude de particules chromatiques, douée chacune d'une action spécifique immuable, mais elle est la résultante de l'ensemble des phénomènes phy-

sico-chimiques dont la matière vivante est le siège. Partant de ces données, E. Rabaud a montré que dans des croisements entre espèces très différentes, le noyau de l'un des deux gamètes est sinon détruit, du moins inhibé; dans les croisements hétérogènes, la dominance appartient au noyau qui reste intact, si les deux noyaux s'inhibent ou se détruisent partiellement, il y a apparition de types intermédiaires. Cette doctrine a le mérite de fournir une explication globale des faits. Mais elle a de nombreux détracteurs qui lui reprochent surtout son absence de précision. Ses partisans, à leur tour, dénieient toute valeur à la théorie chromosomique qui, par excès de précision et d'hypothèses pour ramener tous les modes d'hérédité au mode alternatif, ne constituerait qu'un formidable effort de dialectique dont le seul avantage est de traduire des faits souvent complexes en un langage d'une précision mathématique, mais qui n'ajoute rien à ces faits et ne peut les expliquer. Si la théorie physiologique semble encore bien vague, seule en serait responsable l'insuffisance actuelle de nos connaissances sur la constitution physico-chimique de la matière vivante.

Il est inutile d'adopter ici l'une ou l'autre doctrine ; cependant de cette opposition irréductible entre la théorie chromosomique et physiologique un enseignement se dégage : quel que soit le progrès de nos connaissances sur le problème de l'hérédité au cours de ces trente dernières années, il n'a pas encore reçu une solution définitive unanimement acceptée. Aussi, en pathologie humaine, négliger l'observation clinique pour ne plus se comporter que d'après des données théoriques parfois très inconsistantes, serait faire preuve d'une grande imprudence. Cette constatation réglera notre ligne de conduite dans ce travail.

LES MALADIES HEREDITAIRES

Elles sont réparties en trois groupes: les dominantes, les récessives, et celles qui sont liées au sexe.

1° Les premières s'héritent en ligne directe, frappant toutes les générations ; et seuls les malades transmettent la tare ; à partir d'un sujet épargné, toute la lignée qui en dérive reste définitivement saine. Cette catégorie comprend de nombreuses malformations et des affections oculaires telles que l'héméralopie, la cataracte congénitale, l'ectopie du cristallin... et le glaucome familial d'après la plupart des auteurs. La loi de Mendel prévoit les proportions suivantes: soit M le facteur de la maladie qui domine le caractère santé s. Un malade MM épouse un sain ss, leurs enfants sont tous des Ms, malades ; ceux-ci épousant des ss, les quatre combinaisons possibles des facteurs M et s d'une part avec les facteurs s et s d'autre part sont : Ms, Ms, ss et ss, ou 50 % de malades et 50 % de sains. Enfin deux malades Ms peuvent s'unir et la combinaison de leurs caractères donne MM, Ms, Ms et ss, ou 75 % de malades dont les $\frac{2}{3}$ sont hétérozygotes et $\frac{1}{3}$ homozygote, il y a 25 % de sujets sains. Ces proportions ne sont pour ainsi dire jamais vérifiées en pathologie humaine, car les causes d'erreur sont trop nombreuses et diverses.

2° Les maladies récessives peuvent sauter plusieurs générations et réapparaître alors que tout souvenir de la tare est effacé, les ascendants étant d'apparence saine. Elles sont représentées par l'albinisme, la rétinite pigmentaire, de nombreuses affections nerveuses et mentales ; l'hydrophtalmie serait récessive d'après certains auteurs. Soit m le facteur de la maladie dominé par son

allélomorphe S. Un malade mm épouse un sain SS, tous leurs enfants mS sont sains d'apparence, mais porteurs du facteur récessif m, dont l'action peut à nouveau se manifester après être resté latent pendant parfois de nombreuses générations. En effet si, le plus souvent, ces mS épousent des sains SS et engendrent des enfants tous sains, pour moitié hétérozygotes mS et pour moitié homozygotes SS, parfois, éventualité rare mais possible, deux mS peuvent se rencontrer, et les combinaisons de leurs facteurs donnent : mm, mS, mS et SS, ou 1/4 de malades homozygotes issus de parents pourtant indemnes d'apparence, et 3/4 de sujets bien portants dont 1/4 d'homozygotes définitivement sains, les autres étant porteurs latents. Ainsi s'expliquent les faits d'atavisme, la tare peut rester cachée pendant de nombreuses générations jusqu'au moment où deux hétérozygotes mS se rencontrent. On ne sait jamais, en épousant un individu sain, s'il est SS ou Sm : voilà le grand danger des maladies récessives.

3° Le type classique des maladies liées au sexe est l'hémophilie ; les descendants mâles de la reine Victoria en sont des exemples historiques. Cette maladie transmise par les femmes, d'apparence saine, à une partie de leurs fils, épargne les filles, et ces garçons malades épousant des femmes saines ont des enfants indemnes. L'interprétation des maladies liées au sexe ne peut nous intéresser directement ici ; rappelons seulement que le daltonisme, la névrite optique rétro-bulbaire font partie de cette catégorie. Un auteur russe, Frank Kamenetskij, a signalé une forme de glaucome ne frappant que les hommes et qu'il suppose se comporter comme l'hémophilie.

Pour de plus amples détails sur le problème si pas-

sionnant de l'Hérédité, nous renvoyons le lecteur aux excellents précis de Guyénot et E. Rabaud.

CHAPITRE II.

CAS DE GLAUCOME FAMILIAL RECUEILLIS DANS LA LITTÉRATURE

Le glaucome est caractérisé essentiellement par des visions d'arc-en-ciel, de mouches volantes, par l'hypertension des milieux internes de l'œil entraînant l'atrophie du nerf optique et la cécité. Sa pathogénie n'est pas univoque et constitue l'un des points les plus discutés de l'ophtalmologie. En tout cas, son éclosion est certainement favorisée maintes fois par un terrain héréditairement prédisposé.

Dès 1825, Benedict notait la fréquence particulière du glaucome chez les Juifs et les Polonais.

Arlt, en 1853, connaissait deux sœurs glaucomateuses et aveugles, dont leur mère avait perdu la vue à la suite du même mal ; il signale aussi une femme et sa mère, un homme et ses trois fils qui, tous glaucomateux, devinrent aveugles.

Pagenstecher, 1861, rapporte deux cas : chez une femme et ses trois enfants : chez un homme et son fils.

Von Graefe, 1869, à Berlin, signale des familles où la maladie se transmettait depuis trois à quatre générations. Le premier, il constate le curieux phénomène de l'anticipation : chez les parents et grands-parents, l'affection débute vers 50 ou 60 ans, les enfants pré-

sentent les premiers symptômes vers 30 ans, et il n'est pas rare de constater dès l'enfance une certaine dureté de l'œil; ainsi une mère et sa fille furent atteintes la même année malgré une différence d'âge de 26 ans. Enfin, il insiste sur la longueur du stade prodromique, jusqu'à dix et quinze ans dans le glaucome familial.

Mules, 1883 : le père, 49 ans, et ses deux garçons, 18 et 16 ans et demi, sont atteints, le dernier enfant de 15 ans étant encore indemne.

Somya, 1893 : un homme de 53 ans, myope et glaucomateux, qui perdit un œil, mais dont l'autre fut sauvé par iridectomie, se maria trois fois. Il eut de sa première épouse un garçon sain et une fille atteinte à 26 ans. Avec sa seconde femme, pas d'enfant. La troisième, très myope, mit au monde une fille et un garçon atteints dès 15 et 13 ans. Tous les glaucomateux étaient myopes.

Muller Kannberg, 1894 : un homme de 45 ans, glaucomateux avec excavation typique à droite et colobome du nerf optique à gauche, a une fille de 26 ans, glaucomateuse et deux autres enfants myopes, dont les yeux sont d'une grande dureté.

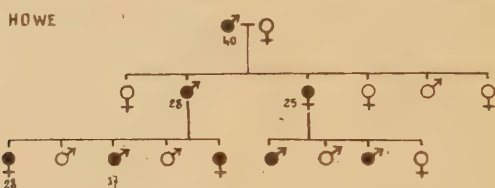
Priestley Smith, 1894, montre la possibilité d'un rapport de cause à effet entre petitesse congénitale du globe oculaire et glaucome héréditaire. Un homme de 52 ans atteint de glaucome bilatéral a une cornée mesurant 10 mm. 5 (diamètre horizontal) au lieu de 12 normalement. Sa fille, 29 ans, glaucomateuse, subit l'énucléation de l'œil droit, dont les diamètres étaient inférieurs de 3 mm. aux diamètres normaux, de même ceux de la cornée étaient plus petits de 2 mm. ; l'œil gauche fut amélioré par iridectomie.

Kummer, Harlan, Story, Cabannes et Picot, Rudin, Axenfeld, Löhlein ont publié des observations analogues

aux précédentes. Nolte, 1896, insiste sur la coexistence du glaucome avec des malformations congénitales (atrophie de l'iris, ébauche de bec de lièvre, etc...).

Jusqu'ici, la plupart de ces exemples n'intéressent que deux générations et ne peuvent nous renseigner utilement sur le mode de transmission héréditaire du glaucome. Au contraire, les généalogies qui suivent fournissent un matériel beaucoup plus instructif.

Howe, 1887 : un cas avec 3 générations. A la première, un homme présenta la forme inflammatoire à

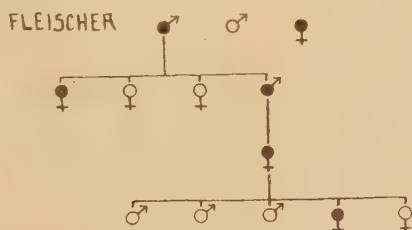


40 ans et perdit la vue. A la deuxième, deux de ses six enfants sont atteints à 28 et 25 ans. La dernière comprend cinq individus malades entre 17 et 28 ans. L'affection s'est transmise suivant un mode dominant strict.

Rogman, 1897 : généalogie de 3 générations. La grand'mère atteinte à 80 ans, aveugle à 83. Sa fille atteinte à 62 ans et iridectomisée avec succès des deux côtés. Enfin, l'aîné des onze petits enfants, malade à 35 ans, subit la même opération sur les deux yeux et, neuf ans après sa vue était encore bonne. Deux de ses frères sont glaucomateux depuis l'âge de 28 et 30 ans.

Nettleship, 1906 : trois cas. Le premier concerne quatre générations dont la dernière était encore indemne à cette époque ; les âges de début sont 71 ans chez l'arrière-grand-père, puis 40 à 48 et 25 à 30 aux deux générations suivantes. Une femme glaucomateuse de la deuxième

génération présentait une hypermétropie de 3 D. ; un cousin de cette dernière, du côté maternel, est également glaucomateux, bien que ses ascendants soient sains. Dans le deuxième cas : père atteint à 60 ans, quatre de ses neuf enfants sont glaucomateux, dont trois entre 35 et 54 ans ; l'aîné, sclérotomisé en 1883, avait bonne vue encore en 1906. Enfin, dans le troisième cas, le couple originel est sain, deux fils et deux filles furent touchés après 55 ans et devinrent aveugles malgré intervention.



Un garçon né d'une des filles glaucomateuses est atteint aussi depuis l'âge de 45 ans.

Fleischer, 1907 : 4 générations connues sont atteintes, avec 6 malades sur 13 individus, ici le début se manifeste dans la deuxième décade de la vie.

Lawford, 1907 : trois cas. Un glaucomateux a 13 enfants, seule d'entre eux une femme est atteinte à 66 ans et opérée, elle mourut à 71 ans ; des 7 enfants de cette femme, trois furent malades, dont deux à 48 et 40 ans et opérés aussitôt par Lawford. La quatrième génération qui ne dépasse pas 29 ans à cette date est saine.

Dans une famille de trois générations, sur dix frères et sœurs de la première, deux hommes sont malades et les quatre garçons malades de la seconde génération sont nés d'une sœur saine des précédents. La tare remonte vraisemblablement beaucoup plus haut et saute un chaî-

non. Cette particularité ne s'accorde plus avec la notion d'hérédité dominante souvent affirmée pour le glaucome.

Enfin, une femme glaucomateuse devint aveugle à 60 ans ; sur ses huit enfants vivants, deux filles sont atteintes à 58 et 47 ans, l'une de glaucome chronique et l'autre de glaucome aigu. Elles furent opérées avec succès.

Germann, 1907-1908, connaissait un jeune paysan porteur d'une profonde excavation papillaire des deux côtés, un œil était déjà aveugle, l'autre fut iridectomisé ;

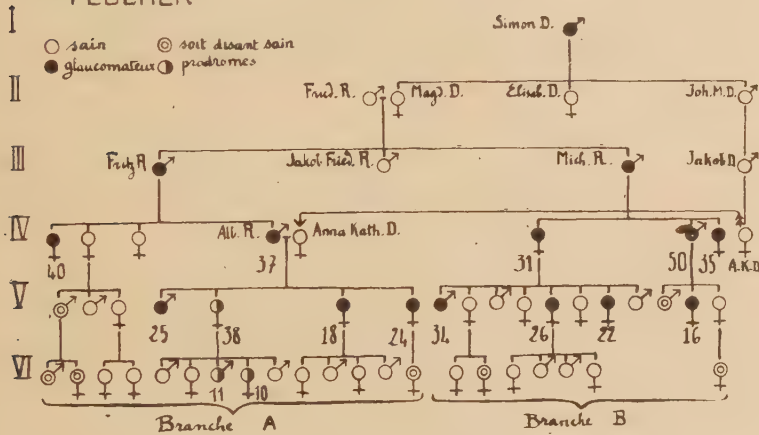


une de ses sœurs aussi avait perdu un œil, l'autre présentait déjà les prodromes du glaucome, ceux-ci s'atténuèrent après iridectomie. Une autre sœur et le père du patient devaient être aveugles également.

Calhoun, 1914, rapporte une généalogie de trois générations où sur douze membres un seul est certainement sain. Le grand-père atteint à 29 ans eut cinq enfants dont trois malades et une fille douteuse. II-3, néanmoins, elle mit au monde un garçon qui devint glaucomateux ; ce fait est analogue à celui signalé dans le second cas de Lawford. L'aîné, II-1, a trois garçons tous aveugles. Seul II-4 est sain et ses deux enfants de 4 ans et de 9 mois ne présentent encore aucun symptôme. Les dates d'apparition notées sur le tableau généalogique montrent dans cette famille la précocité de la maladie. Un rapport entre les dimensions de l'œil et le glaucome

n'a pu être établi : le diamètre transversal de la cornée était deux fois de 11 mm., deux fois de 11 mm. 5, trois fois de 12, une fois de 11,5 à droite et 12 à gauche. La réfraction semblait emmétrope, sauf un cas d'hypermétropie de 2 D et un de myopie de 1 D. Enfin une caractéristique peu ordinaire à signaler dans cette famille, c'est la profondeur de la chambre antérieure, sauf chez I-1, qui apparente ce glaucome à l'hydrophtalmie.

PLOCHER



Plocher, 1918, rapporte une généalogie très étudiée comprenant 6 générations avec union consanguine à la quatrième. Cette généalogie commence en 1753 avec la naissance de Simon Dannacher. Celui-ci serait devenu aveugle, d'après les dires d'un de ses arrière-petits-fils, Albert Räuber, qui épousa une arrière-petite-fille, Anna Katharina D... de ce même Simon D... Il mourut en 1814 après avoir engendré dix enfants. L'aînée, Magdalena D., épousa Friedrich R..., ils avaient bonne vue et eurent trois enfants, Elisabeth D..., la quatrième, eut six descendants dont deux devinrent aveugles, l'un des

enfants de ces derniers perdit aussi la vue. Johann Michael D..., septième enfant de Simon D..., eut trois descendants qui tous devaient avoir de bons yeux ; l'un d'eux, Jakob D..., eut pour fille Anna Katharina D..., déjà citée. Des trois enfants de Magdalena D... et Friedrich R... qui étaient épargnés, un seul, le second, Jakob Friedrich R... était sain et resta célibataire ; l'aîné, Fritz R..., et le dernier Michael R..., frappés par le glaucome, furent chacun l'origine d'une lignée à laquelle ils transmirent leur tare ; celle issue de Fritz constitue la branche A, celle issue de Michael la branche B de l'arbre généalogique décrit par Plocher.

Dans cette famille également, la tare semble avoir sauté une génération, la seconde ; ensuite transmission directe. L'anticipation est effective (voir les âges de début sur le tableau).

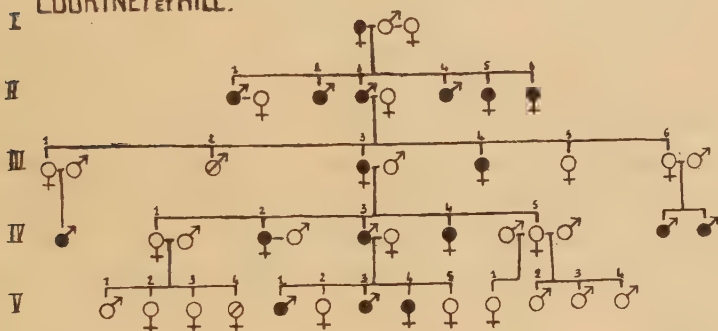
Cantonnet, en 1924, publie un cas de glaucome familial. Le grand-père, glaucomateux à 77 ans, décéda à 84. Parmi ses neuf enfants, il eut deux filles, dont l'une, se plaignant à 48 ans d'avoir des visions d'arc-en-ciel, subit à 49 ans et demi l'opération de Lagrange : l'autre, restée indemne, mit cependant au monde une fille atteinte à 29 ans qui, non opérée, devint aveugle, et un fils atteint à 38 et opéré à 40 d'un double Lagrange en 1924 ; les six autres enfants de cette femme saine sont épargnés. Ici encore, le glaucome saute un chaînon.

Frank Kamenetzki, 1925, décrit une forme particulière observée par lui dans la région d'Irkutsk (Sibérie). Débutant dans le jeune âge ou à la puberté, elle est caractérisée par l'atteinte exclusive des hommes et l'atrophie de l'iris, atrophie qui, d'après l'auteur, conditionnerait l'éclosion du glaucome, puisque des recherches récentes auraient prouvé que la membrane irienne joue un

grand rôle dans la circulation lymphatique de l'œil comme organe d'évacuation. Il croit qu'une enquête plus précise sur les liens de parenté de ces malades montrerait l'hérédité de cette affection et sa transmission aux hommes par l'intermédiaire des femmes d'apparence saine comme dans l'hémophilie. Cette hypothèse demande à être confirmée, car jusqu'ici l'ensemble des faits prouve que le glaucome s'apparente aux maladies dominantes.

Scalinci, 1926, sous le titre glaucome émotif, rapporte l'observation d'une femme arrivée à la ménopause et fa-

I COURTNEY et HILL.



cilement exposée à une attaque de glaucome aigu, elle présentait de l'hypermétropie et une prédisposition aux troubles nerveux. Sa mère était glaucomateuse. Il insiste sur le rôle du grand sympathique et des glandes endocrines. Les troubles fonctionnels peuvent même être la conséquence d'anomalies pluriglandulaires, la cause occasionnelle déterminante de l'accès étant constituée par un facteur organique général souvent héréditaire, lié à la constitution individuelle.

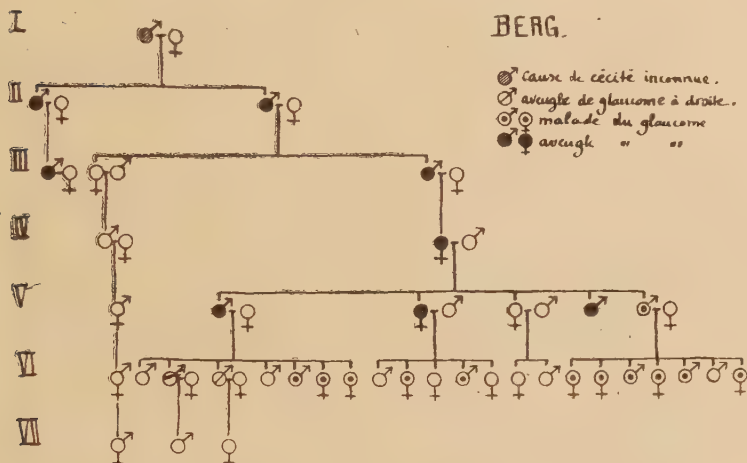
Courtney et Hill, 1931 : Généalogie d'une famille écossaise de Virginie comprenant cinq générations toutes

atteintes, avec dix-huit malades sur trente-trois individus. A la première génération, une femme est glaucomateuse, ses six enfants sont tous atteints, seule II-3 fait souche et la troisième génération comprend six individus dont les filles III-1 et 6 qui, pourtant épargnées, eurent l'une un garçon, l'autre deux garçons, tous trois glaucomateux ; III-2 est décédé avant l'apparition de tout symptôme ; III-5 est saine ; seules les filles III-3 et 4 sont atteintes, l'affection se perpétue par l'intermédiaire de III-3 qui engendre cinq individus : parmi eux, seules la fille aînée et la dernière sont épargnées et chacune a quatre enfants encore indemnes ; les autres, deux filles IV-2 et 4 et un garçon IV-3 sont malades, ce dernier a cinq enfants dont trois glaucomateux. Donc à peu près suivant l'axe de l'arbre généalogique, l'affection est transmise selon le mode dominant par les parents porteurs du n° 3 de chaque génération, et à chaque extrémité de la troisième génération deux rameaux se détachent où le glaucome s'est transmis à travers des sujets sains d'apparence. Cet arbre présente une symétrie vraiment remarquable.

D'après ces auteurs, il existe un type bien défini de glaucome héréditaire qui apparaît vers la deuxième ou troisième décade et qui se transmet suivant le mode dominant « comme le caractère iris brun », ce qui pourtant ne s'accorde guère avec les deux solutions de continuité relevées dans leur généalogie.

Berg, 1932 : Sept générations avec soixante et un membres sont intéressées. La dernière ne présente aucun symptôme alarmant, mais elle est très jeune et seul l'avenir peut montrer si elle est épargnée. Dans les sixième, cinquième et quatrième : dix-sept glaucomateux. Dans les troisième et deuxième : quatre individus morts aveugles

de glaucome probablement. Dans la première génération, l'homme qui est à l'origine de cette famille fut aussi frappé de cécité, mais d'étiologie imprécise. Les premiers signes apparurent le plus souvent de 16 à 43 ans, cependant parfois dès 8 et 10 ans alors qu'il n'y a encore aucun signe subjectif. Chez huit parents, la cécité s'installe entre 15 et 53 ans. Aucun cas aigu ne se présenta. Un rap-



port entre l'atrophie de l'iris et le glaucome a été mis en évidence, cette atrophie est primaire et conditionnerait les troubles oculaires, elle manque chez les sujets sains. Enfin il y eut deux cas d'hydrophtalmie, sans doute les yeux étaient-ils gros de naissance.

Cette famille est un bel exemple d'hérédité dominante : tout glaucomateux naît ici d'un glaucomateux et à partir d'un sujet sain tout le rameau qui en dérive reste sain, une fille de la troisième génération est à l'origine d'un semblable rameau qui se poursuit ainsi jusqu'à la dernière génération. L'auteur affirme que la maladie est manifestement « monogène ».

Enfin Snell, Holland, James, Zorab et d'autres ont publié des observations analogues aux précédentes, elles ne nous apprendraient rien de plus.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS INEDITES

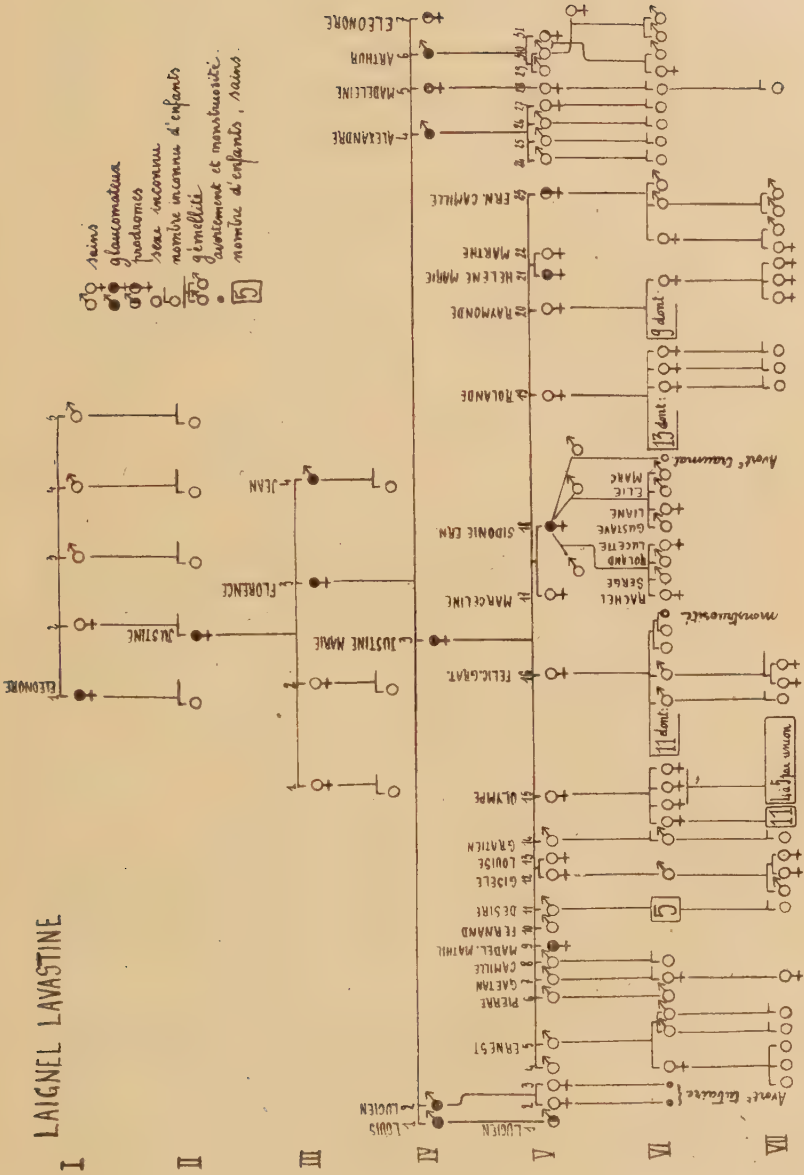
Premier cas de glaucome familial

Cette généalogie que M. Laignel-Lavastine nous a chargé d'établir concerne sept générations dont les deux dernières sont indemnes jusqu'à présent. Seize membres furent frappés par le glaucome : six hommes et dix femmes. Sur ce nombre, trois n'échappèrent à la cécité que par le suicide, tous les autres perdirent la vue malgré traitements et sclérotomies.

Première génération. — Une femme, Eléonore, I-1, aurait présenté les premiers signes vers 20 ans et perdu la vue à 37. L'œil gauche fut le premier touché et énucléé. Elle eut des descendants dont on perd la trace. Sa sœur, I-2, épargnée, mourut presque centenaire : dans les générations suivantes, nous retrouverons les descendants de cette dernière qui, eux, furent durement frappés. Trois autres frères, I-3, 4 et 5, étaient sains, on perd toute trace de leurs enfants.

Deuxième génération. — Parmi les enfants de la femme, I-2, seule Justine est connue, Glaucomateuse, elle mourut en 1877 à 97 ans. Vers 35 ans, elle se blessa l'œil droit avec la pointe d'un couteau : décollement de la rétine, glaucome, perte de la vision à droite et énucléation

LAIGNEL LAVASTINE



de l'œil de ce côté, telles furent les suites de ce malencontreux accident. Mais le médecin fit rappeler à la malade que déjà vers 28 ans elle avait des visions d'arc-en-ciel, auxquelles elle n'avait pas porté attention. D'ailleurs l'œil gauche non traumatisé perdit à son tour toute fonction visuelle et fut aussi énucléé deux ans après cet accident. L'époux de Justine avait bonne vue et décéda à 97 ans. Ils eurent quatre enfants que nous trouvons à la génération suivante.

Troisième génération. — Parmi ces quatre enfants, il y a d'abord deux filles saines, III-1 et 2, dont la descendance est inconnue. puis une glaucomateuse, Florence, III-3, qui mourut à 81 ans en 1882. Elle subit l'énucléation de l'œil gauche vers 18 ans, puis celui du droit vers 28. Son mari, sain, mourut à 73 ans. Ils eurent sept enfants tous atteints. Jean, III-4, fit sept années de service militaire et présenta les premiers signes du glaucome la dernière année de son service. Son œil gauche fut énucléé, à droite on fit le diagnostic de « cataracte étoilée ». A un âge avancé, Jean fut tué au cours d'une dispute d'un coup de bêche qui lui fractura le crâne. La descendance de Jean est inconnue.

Quatrième génération. — Les sept enfants de Florence, III-3, furent tous atteints et aveugles.

Louis, IV-1, l'aîné, mort à 90 ans passés, atteint à 23, aveugle à 28, subit l'énucléation de l'œil gauche. Son fils, Lucien, V-1, que nous verrons à la cinquième génération, fut touché aussi.

Lucien, IV-2 : début probable avant la vingtième année et perte de la vue vers 22 ans. Ses deux filles furent épargnées.

Justine-Marie, IV-3, décédée en 1907 à 74 ans, vraisemblablement des suites d'un cancer de l'intestin. Pre-

miers troubles vers 18 ans, juste après son mariage, avec accentuation au moment des règles ; à la naissance de son premier enfant, sa vue baissa très vite et disparut totalement à 20 ans. Elle subit un traitement, antispécifique sans doute, qui nécessita de nombreuses injections intra-fessières. Mais il échoua et l'énucléation bilatérale fut faite. Son mari mourut à la suite d'une « apoplexie » en 1906, âgé de 86 ans. Ils eurent vingt enfants !

Alexandre, IV-4, atteint vers 30 ans, aveugle à 33 malgré sclérotomie bilatérale, eut quatre enfants sains.

Madeleine, IV-5, atteinte vers 20 ans, aveugle à 35 malgré la sclérotomie, eut une fille indemne.

Arthur, IV-6, aveugle à 33 ans, malgré sclérotomie, présenta les premiers signes à la fin de son service militaire vers 27 ans. Ses trois enfants furent épargnés.

Eléonore, IV-7, frappée dès l'âge de 13 ans après une fièvre typhoïde, perdit l'œil gauche à 19 ans. Connaissant la tragique évolution de la maladie chez les siens, elle mit fin à ses jours en se précipitant du haut d'un cinquième étage.

Cinquième, sixième et dernière générations. — Lucien, V-1, fils de Louis, IV-1, présentant à 20 ans un œil gauche déjà un peu gros, fut réformé malgré ses protestations ; devinant par là qu'il devait subir fatalement le même sort que son père et ses autres parents, le jour même de son conseil de révision, il s'est pendu...

Les deux filles, V-2 et 3, de Lucien, IV-2, sont indemnes ; mariées, elles firent toutes deux une grossesse extra-utérine qui prit fin au sixième mois par un avortement tubaire sans suite fâcheuse.

A présent, il nous faut relater l'histoire des vingt enfants de Justine-Marie, IV-3.

L'aîné, V-4, épargné, s'est tué en 1878 vers 18 ans.

accidentellement, à la suite d'une mauvaise plaisanterie d'un camarade : celui-ci s'amusant à faire le fantôme dans une cave, fit naître chez son ami une frayeur telle que ce dernier, montant précipitamment jusqu'à un premier étage, se jeta de là sur le sol et se fractura le crâne !

Ernest, V-5, indemne, mobilisé dans l'armée territoriale, fut emporté à 54 ans en 1918 par la grippe. Marié, il eut d'une part une fille qui mit au monde trois enfants et d'autre part deux jumeaux qui eurent aussi des enfants. Tous les descendants d'Ernest sont épargnés jusqu'à présent.

Pierre, V-6, indemne, mobilisé dans la « territoriale » pendant la guerre, mourut en 1928 à 64 ans du paludisme au Maroc. Son fils unique est mort d'un anthrax à 19 ans.

Gaétan, V-7, et Camille, V-8, tous deux sains et mobilisés aussi dans la « territoriale », furent emportés au cours de l'épidémie de grippe de 1918 à 56 et 52 ans. Leurs descendants sont sains.

Madeleine-Mathilde, V-9, célibataire, morte à 68 ans en 1932. Début du glaucome à 14 ans et perte de la vue trois mois après. Aucun traitement ne fut suivi.

Fernand, V-10, a quitté les siens sans laisser de traces, mais sa vue aurait été normale.

Désiré, V-11, indemne, tué à la guerre en 1916 à 46 ans, laissa trois garçons et deux filles qui eurent aussi des enfants. Pas de troubles visuels dans la descendance de Désiré.

Gisèle, V-12, et Louise, V-13, étaient jumelles et ne se ressemblaient pas. Louise morte en 1875 à 6 ans d'une maladie infectieuse ne s'est jamais plaint de ses yeux. Gisèle âgée de 67 ans a bonne vue ; son fils est père de deux jumelles nées en janvier 1935, auparavant il eut

un garçon qui, heurté par une automobile, mourut d'une fracture du crâne.

Gratien, V-14, indemne, tué à la guerre en 1915 à 44 ans, laissa une descendance saine.

Olympe, V-15, est âgée de 63 ans, elle mit au monde quatre filles dont l'aînée, Arlette, a onze enfants, les trois autres ont chacune de quatre à cinq enfants. Olympe et tous ses descendants ont bonne vue.

Félicia-Gratienne, V-16, morte âsystolique à 58 ans en 1929 ; elle souffrait d'une cardiopathie d'origine rhumatismale. Myope, elle s'est plaint de voir des pluies d'étoiles, mais elle ne devint pas glaucomateuse. Mariée à un éthylique, elle eut onze enfants dont la plupart moururent très jeunes. Parmi eux : deux jumeaux dont l'un portait sur une épaule l'ébauche d'un troisième individu, cet organisme tératologique ne vécut que peu de jours ; un autre garçon parmi ces onze est père de deux jumelles également. Pas de troubles de la vue dans la descendance de Félicia-Gratienne.

Sidonie-Ernestine, V-18, qui, hospitalisée dans le service de M. Laignel-Lavastine, a contribué à la reconstitution de cette intéressante généalogie, était jumelle avec Marceline, V-17, morte à 13 ans de méningite cérébro-spinale sans avoir présenté les prodromes du glaucome. Sidonie, âgée de 62 ans, fut frappée dès 8 ans ; elle voyait les objets à travers « un bain d'eau » et, quand elle pleurait, « un rideau de craie se tendait devant ses yeux » lui ôtant la vue pendant plusieurs heures ; enfin visions d'arc-en-ciel, maux de tête, associés à la diminution progressive de l'acuité visuelle, complètent le tableau du glaucome à son début. Mais à la pension où elle poursuivait ses études, on crut qu'elle se livrait à un petit chantage et elle ne fut pas traitée. A 13 ans, Trou-

seau constate la perte de l'œil gauche. Elle se marie néanmoins deux ans après. Les règles s'établirent et à chacune de leur apparition, la vision était supprimée quatre à cinq jours, puis revenait progressivement. Bientôt enceinte, elle conserva une bonne vue à droite pendant toute sa grossesse ; mais à 16 ans, après avoir accouché, l'acuité visuelle de l'œil restant fléchit notablement ; et, malgré une préparation d'iodure de potassium et un séton au cou ordonnés par Trousseau, elle perdit définitivement la vue à 20 ans après avoir suivi jour par jour les progrès du mal. Galezowski, en 1894, tenta deux sclérotomies à chaque œil sans succès. En 1904, F. de Lapersonne établit un traitement à l'atropine et pilocarpine combinées à l'argyrol : pas d'amélioration. En 1906 : rhumatisme articulaire aigu avec érythème noueux énergiquement traité au salicylate, néanmoins une insuffisance mitrale s'établit. En 1910, à Laënnec, M. Rochon-Duvignaud propose une trépanation de la sclérotique, mais le mari de Sidonie s'y oppose ; des médications antispécifiques sont alors essayées : biiodure, benzoate de mercure, néosalvarsan, hectine. En 1912-1913, M. Rochon-Duvignaud reprend ce dernier médicament, mais toujours vainement. En 1920, à la suite de vertiges, elle redemande, elle-même, le traitement antispécifique ; à Paul-Brousse, M. Roussy lui commence une série de cyanure, mais, comme le Bordet-Wassermann était négatif, le traitement fut suspendu. Cinq ans après : nouvelle attaque de rhumatisme et érythème noueux durant huit mois, avec légère défaillance cardiaque. En 1929, 1931 et 1932, reprise du rhumatisme et hyposystolie. Le Bordet-Wassermann est toujours négatif en 1927, 1932 et 1934. Depuis un an, la malade se plaint de phénomènes angineux à l'occasion de toute émotion forte.

Mariée une première fois, elle eut quatre enfants : 1° Rachel, 45 ans, célibataire ; 2° Serge, né en 1890, mort à 7 ans de méningite cérébro-spinale ; 3° Roland, 44 ans, célibataire, commandant dans l'Infanterie coloniale ; 4° Lucette, née en 1893, morte à 3 ans de méningite comme Serge. Avec un second époux, elle eut quatre autres enfants : 1° Gustave, né en 1901, mort du croup à 7 ans ; 2° Liane, 25 ans, qui désire se marier mais en est empêchée par sa sœur, celle-ci lui fait craindre une descendance tarée. Nous verrons dans quelle mesure ce veto est justifié ; 3° Elie, 24 ans, célibataire ; 4° Marc, né en 1913, mort très jeune des suites de dothiéntérie. Cette même année, le second mari de Sidonie succomba de laryngite bacillaire à 53 ans. Deux ans après, elle épousa un jeune homme de 29 ans qui fut tué à la guerre. A la suite de cette dernière union, elle devint encore enceinte, mais quelques jours avant le terme, elle fit une chute à califourchon sur une pierre à évier, ce qui provoqua un avortement avec une abondante hémorragie. Tous les enfants de Sidonie furent épargnés par le glaucome.

Rolande, V-19, vient après Sidonie ; saine, âgée de 61 ans, elle mit au monde 13 enfants encore vivants, parmi eux trois filles mariées ont aussi des enfants ; tous les descendants de Rolande sont indemnes.

Raymonde, V-20, a cinq garçons et quatre filles dont l'aînée, mariée, a trois filles ; l'une de celles-ci est hexadactyle. Raymonde et ses descendants ne sont pas glaucomateux.

Hélène-Marie, V-21, et Marthe, V-22, étaient jumelles. Marthe mourut peu de temps après sa naissance. Hélène-Marie, 58 ans, mariée, sans enfant, est aveugle depuis l'âge de 27 ans, elle subit, deux ans après, deux sclérotomies à chaque œil, à l'Hôtel-Dieu. Aussi loin

qu'elle fasse remonter ses souvenirs, elle se rappelle avoir toujours eu des visions d'arc-en-ciel et de pluies d'étoiles.

Ernestine-Camille, V-23, s'est suicidée au gaz à 39 ans en 1927 après avoir été abandonnée par son mari. Vers 30 ans, apparurent les signes fonctionnels du glaucome: brouillards, visions d'arc-en-ciel, mais acuité normale; ses yeux étaient un « peu gros » et à chaque règle ils étaient très sensibles et durs. Elle ne fut jamais opérée. Elle mit au monde une fille et deux garçons dont le dernier est mort; la fille aînée a deux enfants et le garçon a deux fils. Pas de glaucomateux dans la descendance d'Ernestine.

Nous en avons fini avec les enfants de Justine-Marie.

Alexandre, IV-4, son frère, eut trois garçons et une fille, tous indemnes et tous mariés, ils mirent au monde des enfants épargnés jusqu'ici.

Madeleine, IV-5, eut une fille, V-28, indemne, dont les descendants en nombre inconnu seraient épargnés.

Arthur, IV-6, eut deux jumeaux, non ressemblants, et une fille; tous sont sains. Cette dernière, à partir de 13 ans, devint enceinte à deux reprises à la suite de rapports incestueux avec l'un des frères jumeaux âgé alors de 15 ans. Après de nombreuses crises d'éclampsie, elle accoucha d'une fille, soi-disant idiote et coprophage, mais aucun médecin ne fut appelé pour l'examiner; en fait, manquant de soins et d'affection, elle ne put se développer physiquement ni intellectuellement et mourut vers l'âge de 3 ans. Un garçon naquit ensuite dans les mêmes conditions, sa mère disparut avec lui quand il avait 11 ans. Quant au jumeau qui participa à cet inceste, il est actuellement marié et père de deux garçons normaux.

Ici prend fin cette longue généalogie. Il reste à ajouter que tous les glaucomateux étaient hypermétropes et

que les conjoints des malades avaient tous de bons yeux. Remarquons aussi que la maladie a toujours frappé l'œil gauche le premier.

Seize glaucomateux, trois suicides, un inceste, sans compter les décès provoqués par la guerre, l'épidémie de grippe... voilà le bilan tragique de cette famille. Il en est résulté un état d'esprit tel que les sujets épargnés vivent eux-mêmes dans la crainte perpétuelle, non seulement du glaucome, mais d'une catastrophe plus ou moins imaginaire et imprévisible; l'intelligence asservie par cette idée, ils souffrent difficilement qu'on évoque devant eux la maladie de leurs parents, car le seul rappel de ces souvenirs pourrait leur « porter malheur ».

De cet exposé touffu et souvent aride, il faut à présent dégager certains faits. Il s'agit ici de glaucome primaire juvénile, à forme chronique, caractérisée par une longue période prodromique. Constatons une fois de plus l'influence néfaste des diverses manifestations de la vie génitale de la femme sur l'évolution de la maladie et de même le lien qui unit hypermétropie et glaucome. L'anticipation, nous n'osons l'affirmer malgré l'apparition plus précoce à la cinquième génération. La tare se transmet à partir de Justine (deuxième génération), selon un mode dominant strict ; mais Justine, qui est glaucomateuse, est née d'une femme normale, I-2, dont la sœur I-1, était aveugle, ce qui laisse supposer que cette affection remonte à une ou des générations encore plus lointaines.

Cette généalogie n'est pas seulement intéressante pour le glaucome qu'elle présente, mais aussi par l'extrême fécondité de ses membres (Justine compte plus de 160 descendants), par ses huit cas de gémellité et aussi par la longévité, mise à part toute cause de mort accidentelle

indépendante de tout terrain individuel déficient. Ces trois qualités caractérisent certaines familles et sont souvent héréditaires.

Enfin deux cas tératologiques sont à noter : un monstre double et une hexadactyle. Quant à l'inceste, il ne peut pas nous instruire sur le rôle de la consanguinité.

Second cas de glaucome familial

Celui-ci nous a été fourni par M. Rochon-Duvignaud, qui eut la complaisance de nous mettre en rapport avec une de ses anciennes clientes, Lucie H..., dont il a sauvé la vue, et dont les souvenirs nous ont permis de reconstituer la généalogie qui va suivre.

Célestine M..., II-1, grand-mère de Lucie H..., fut atteinte de glaucome à 60 ans, elle devint aveugle et décéda à 80 ans. Une des filles de Célestine rapporte qu'une tante, I-2, de sa mère aurait perdu la vue, à la suite du même mal vraisemblablement. Célestine avait une sœur et trois frères dont nous étudierons les lignées plus loin ; elle mit au monde onze enfants dont cinq devinrent aveugles :

1° Claire, III-1, sa fille aînée, indemne, mourut vers 65 ans, des « suites d'une opération au sein » de nature indéterminée. Elle eut deux fils : Paul, IV-1, 45 ans, qui a deux enfants de 14 et 9 ans ; Léon, IV-2, mort en 1917. Aucune anomalie oculaire chez les descendants de Claire. Mais les enfants de Paul sont encore très jeunes et seul l'avenir montrera s'ils seront épargnés ; d'ailleurs, la même remarque est valable pour tous les représentants de la dernière génération ;

2° Madeleine M..., III-2, glaucomateuse et aveugle à

ROCHON DUVIGNAUD

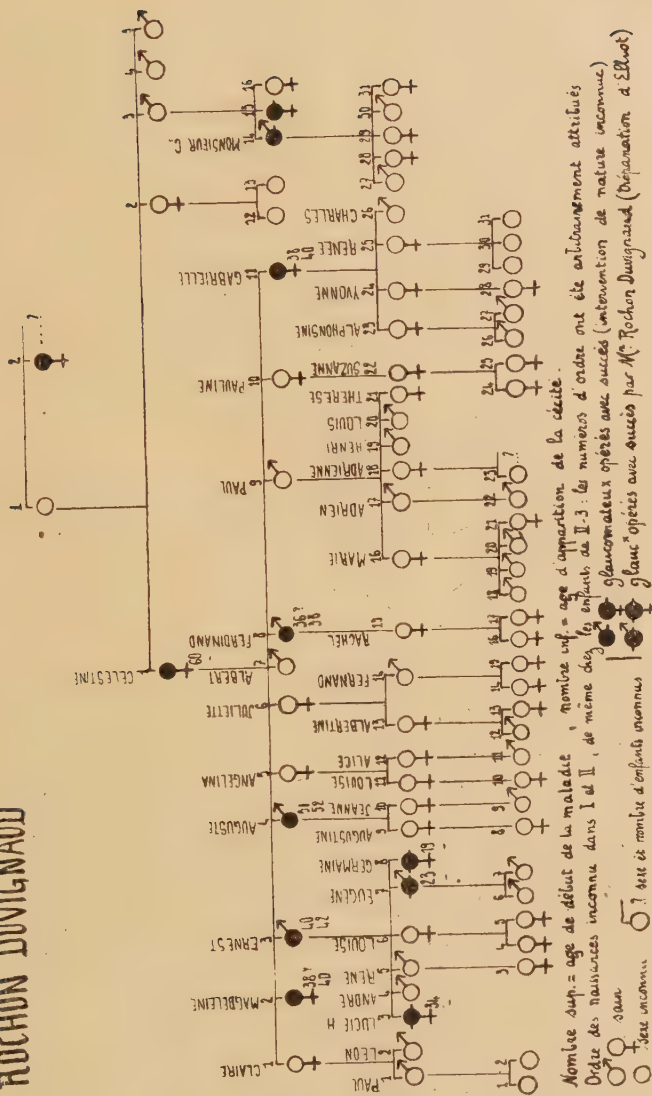
I

II

III

IV

V



Nomine sup. = âge de début de la maladie Nomine inf. = âge d'apparition de la déviation
 Ordre des naissances inconnu dans I et II, de même chez les enfants de II-3 : les numéros d'ordre ont été arbitrairement attribués
 Glaucomateux opérés avec succès (intervention de nature inconnue)
 Glaucomateux opérés avec succès par M^r Rochon Duvignaud (Déviation d'Elbow)
 Sexe inconnu ? sexe et nombre d'enfants inconnus

40 ans, est morte aux environs de 70-74 ans sans descendance ;

3° Ernest M..., III-3, le père de Lucie H..., frappé par le glaucome, a 40 ans ; devint aveugle à 42 malgré intervention de nature indéterminée. Mort à 54 ans de « congestion », il eut huit enfants dont trois glaucomateux. Ce sont :

a) Lucie H..., IV-3, déjà nommée, 50 ans. A présenté les premiers signes en 1919, à 34 ans. La trépanation d'Elliot pratiquée peu après des deux côtés par M. Rochon-Duvignaud, lui conserva la vue et, depuis, elle ne se plaint d'aucun trouble. Pas d'enfant.

b) André M..., IV-4, indemne, tué à la guerre en 1917, à 31 ans, sans enfant.

c) René M..., IV-5, indemne, décédé en 1921 à 31 ans d' « anémie cérébrale ». Sa fille unique, 14 ans, a bonne vue.

d) Louise, IV-6, 41 ans, a deux fillettes de 12 et 9 ans. Aucun trouble visuel chez elle et ses enfants.

e) Eugène M..., IV-7, 38 ans, cordonnier, atteint à 23 ans en 1920 et opéré dans les mêmes conditions que sa sœur aînée par M. Rochon-Duvignaud, conserve depuis quinze ans une vision suffisante pour exercer son métier. Ses deux garçons de 21 et 9 ans sont jusqu'ici épargnés.

f) Germaine M..., IV-8, 36 ans, célibataire, atteinte en 1918 à 19 ans, subit peu après des deux côtés la trépanation d'Elliot pratiquée par M. Rochon-Duvignaud. Il put l'examiner à nouveau en mars 1935. Voici ses constatations : à droite, l'œil opéré à l'état de quasi-cécité est à présent aveugle, pas de perception lumineuse, excavation profonde du nerf optique, tension (Schiötz) : 12 mm. de Hg ; à gauche, vision centrale 6/10, champ visuel très rétréci, papille partiellement décolorée, à peine

excavée, tension : 12 mm. La tension un peu inférieure à la moyenne et l'absence des signes fonctionnels du glaucome montrent que l'évolution de la maladie est enrayée. Depuis 17 ans déjà, cette femme a pu conserver, comme sa sœur Lucien et son frère Eugène, le peu de vision qui lui restait et échapper ainsi au martyre de la cécité grâce à la trépanation cornéo-sclérale ;

4° Auguste M..., III-4, frère d'Ernest, III-3, glaucomateux à 51 ans et aveugle à 52, est âgé de 79 ans. Sa fille aînée, Augustine, IV-9, 45 ans, est astigmat, celle-ci a une fille de 19 ans dont la vue est normale. La seconde fille d'Auguste, Jeanne, IV-10, 40 ans, est mère d'un garçon de 3 ans ; mère et fils sont indemnes.

5° Angelina, III-5, 74 ans, a deux filles, Louise, IV-11, 49 ans, et Alice, IV-12, 44 ans. Elles ont, la première une fille de 21 ans, la seconde un garçon de 7 ans. Aucune anomalie oculaire chez Angelina et ses descendants ;

6° Juliette, III-6, 72 ans, mère d'Albertine, IV-13, 44 ans, et de Fernand, IV-14, 40 ans. Albertine mit au monde un garçon qui a 16 ans et une fille, 12 ans, astigmat. Fernand a deux filles, de 14 et 12 ans. Sauf cet astigmatisme, les descendants de Juliette et elle-même ne présentent aucun trouble visuel ;

7° Albert M..., III-7, âgé d'environ 70 ans, a bonne vue ; sans enfant ;

8° Ferdinand, III-8, mort à 42 ans de « maladie de foie », était glaucomateux et aveugle à 38 malgré intervention de nature indéterminée. Sa fille unique, Rachel, IV-15, 40 ans, indemne, a deux filles de 16 et 10 ans, dont les yeux sont normaux jusqu'ici ;

9° Paul, III-9, décédé à 46 ans d'une « maladie de

cœur », fut épargné par le glaucome ainsi que ses six enfants qui sont :

a) Marie, IV-16, 39 ans, elle a trois garçons de 14, 12 et 10 ans et une fille de 9 ans.

b) Adrien, IV-17, 34 ans, dont le fils unique a 4 ans.

c) Adrienne, IV-18, 33 ans, dont le nombre d'enfants ne nous est pas connu.

d) Henri, IV-19, décédé des suites d'une blessure de guerre ; sans descendance.

e) Louis, IV-20, 31 ans ; et f) Thérèse, IV-21, 24 ans, tous les deux célibataires ;

10° Pauline, III-10, 66 ans. Vue normale ; mais sa fille, Suzanne, 44 ans, est astigmat.

11° Gabrielle, III-11, 60 ans, dernier enfant de Célestine, fut atteinte à 38 ans, devint aveugle à 40. Elle n'a pas été opérée. Ses quatre enfants tous épargnés sont :

a) Alphonsine, IV-23, 36 ans, qui a deux fils de 11 et 8 ans.

b) Yvonne, IV-24, 32 ans, qui a une fille de 7 ans.

c) Renée, IV-25, 30 ans, dont les trois enfants sont âgés de 6, 7 et 4 ans.

d) Charles, IV-26, 28 ans. Sans enfant.

Avec Charles, nous avons fini l'énumération des descendants de Célestine M..., II-1. Mais celle-ci avait une sœur, II-2, et trois frères, II-3, 4 et 5, dont les rangs de naissance n'ont pu être établis ; nous les avons numérotés arbitrairement pour retrouver leur trace sur l'arbre généalogique.

Françoise, II-2, sœur de Célestine, était épargnée ; elle eut deux enfants et des petits-enfants sur lesquels aucune indication n'a pu être donnée.

L'un des frères est mort assez jeune ; des autres, toute trace est perdue, cependant on sait que l'un d'eux eut

trois enfants dont l'ordre de naissance n'est pas connu : un garçon, III-14, M. C..., et une fille, III-15, tous deux glaucomateux ; une fille, III-16, indemne, morte à 60 ans.

M. C..., III-14, avait perdu à 40 ans, presque toute faculté visuelle ; une intervention, dont nous regrettons d'ignorer la nature, pratiquée sur un seul œil, lui permit néanmoins de se conduire sans aide jusqu'à sa mort à 64 ans, consécutive à une embolie, paraît-il. Il eut cinq enfants : un garçon, 35 ans, myope ; une fille, 33 ans, astigmatique ; puis une fille, 30 ans, un garçon et une autre fille, tous trois indemnes jusqu'ici.

La sœur, III-15, de ce M. C..., âgée de 60 ans environ et glaucomateuse, a subi en 1933 une intervention dont nous ignorons la nature, qui lui permet de se conduire seule.

Ici prend fin cette seconde généalogie. Nous n'y avons pas noté de mariage consanguin, et les conjoints des membres malades eurent tous une bonne vue.

Comme dans la famille précédente, c'est le glaucome chronique qui est en cause, mais l'évolution vers la cécité est plus rapide, en deux ans.

Rappelons que Célestine et ses enfants, de même qu'une de ses tantes, devinrent aveugles, même malgré l'opération quand elle fut pratiquée ; tous les autres glaucomateux doivent à l'intervention de conserver leur vue : pendant vingt-quatre ans, pour M. C..., et depuis plus de quinze ans pour les personnes opérées par M. Rochon-Duvignaud au moyen de la trépanation d'El-liot.

Le mode dominant semble encore ici en défaut : une tante de Célestine, II-1, aurait perdu la vue ; les parents, I-1, de Célestine, ayant eu une vue normale, paraît-il, nous devons supposer que la tare remonte à une ou des

générations encore plus anciennes que la première connue. D'autre part, M. C... et sa sœur, III-15, ont eu des parents aux yeux normaux. Donc le glaucome aurait sauté au moins le chaînon I-1 dans la lignée de Célestine et au moins les chaînons I-1 et II-3 dans celle de M. C...

CHAPITRE IV

MODE DE TRANSMISSION DU GLAUCOME FAMILIAL

§ 1^{er}. — *Genèse du glaucome héréditaire*

Devant les faits précédents, une première question se pose à l'esprit: Comment expliquer l'apparition d'un glaucome dans une famille jusqu'ici épargnée? Quel que soit le mode de transmission de la maladie, on est obligé d'admettre qu'elle a eu un début. Sans trop nous aventurer sur le terrain mouvant de l'hérédité des caractères acquis, rappelons l'essentiel de la question afin de justifier l'hypothèse habituellement invoquée pour expliquer l'apparition des maladies héréditaires.

Pour Weismann, tout individu est constitué par deux lignées cellulaires indépendantes: le soma périssable et le germen qui perpétue l'espèce. Partant de cet axiome, De Vries admet deux sortes de variations: les unes, somatiques, disparaissant avec l'individu; les autres, germinales, appelées mutations, prenant leur origine dans les cellules sexuelles, donc transmissibles; seules les premières seraient acquises sous l'influence du milieu, alors que les mutations, indépendantes de tout facteur externe,

proviendraient de l'interaction du spermatozoïde et de l'ovule qui déclancherait l'activité de caractères préexistants jusqu'ici restés latents. Cette théorie admet en quelque sorte que nos plus lointains aïeux possédaient dans leur patrimoine héréditaire les déterminants de toutes les maladies familiales, ce qui est peu vraisemblable. Au contraire, les partisans de l'hérédité des caractères acquis, rejetant toute discrimination entre soma et germe, considèrent l'organisme comme un tout : ils admettent que tout caractère nouveau atteignant le soma peut s'inscrire dans le germe et se transmettre. Cependant, si une cause quelconque agissant directement sur le soma se traduisait par du glaucome, on ne s'explique pas de quelle façon cette perturbation locale peut agir sur les cellules sexuelles et pourquoi provoquerait-elle nécessairement dans les générations suivantes la même affection et non une autre. D'ailleurs, la transmission héréditaire d'un caractère pathologique bien défini, acquis sous l'influence d'une cause précise, n'a jamais été constatée chez l'homme ; certes si dans notre première famille Justine, II-1, avait été la première atteinte de glaucome à la suite de la blessure qu'elle se fit à l'œil, ç'aurait été là un cas indiscutable de transmission d'un caractère acquis ; nous avons vu qu'il n'en est rien.

Aussi la seule explication possible est de supposer qu'une cause X..., poison ou toxines microbiennes, agissant directement sur les gamètes à un stade sensible de leur formation, modifie profondément leur constitution intime au point que ce trouble, vraisemblablement d'ordre physico-chimique, se manifesterait chez les descendants par un caractère nouveau. Et ce caractère, qui n'est pas un fait local mais la traduction de toute une « constitution acquise », est transmissible au cours des géné-

rations, car la constitution des gamètes est elle-même fonction de celle de l'individu taré.

Bien qu'il ne faille pas voir la syphilis partout, on peut cependant admettre qu'elle intervient souvent dans la genèse du glaucome héréditaire par son action directe sur les gamètes. Mais, même si le rôle de la syphilis est effectif, depuis que l'hérédité est mieux connue, on s'explique l'inefficacité d'un traitement spécifique établi avec la louable intention de s'attaquer à la cause du mal dans ces familles de glaucomateux. Cette cause s'est éteinte depuis longtemps, car la transmission du tréponème maternel à l'embryon à travers le placenta au cours de générations si nombreuses ne peut être invoquée ; seule se transmet la trace indélébile qu'a laissée le tréponème sur les cellules germinales, et ni l'arsenic ni le mercure ou le bismuth ne peuvent l'effacer du patrimoine héréditaire.

§ 2. — *L'anticipation*

Nous en avons signalé plusieurs cas dans la revue de la littérature et celui de notre deuxième famille en est aussi un bel exemple.

Ce singulier phénomène ne serait pas une caractéristique exclusive du glaucome, Norrie et Green rapportent chacun un cas de cataracte sénile héréditaire avec anticipation telle qu'à la dernière génération l'affection débuta dès 6 à 9 ans et même dès la naissance ! L'hérédotaxie cérébelleuse de Pierre Marie serait douée de la même propriété. Enfin, M. Laignel-Lavastine a attiré notre attention sur les mêmes faits dans le tremblement sénile et l'hémorragie cérébrale. Ce curieux phénomène repose-t-il sur une base biologique ? Est-il sous la dépen-

dance d'un mécanisme siégeant dans la matière vivante, en liaison étroite avec celui de l'hérédité ? ou bien n'est-ce pas simplement le résultat d'une cause fortuite n'ayant aucun rapport avec le mode de transmission de la maladie ? Ainsi, d'après Baùr : les aveugles ou ceux qui ont une très mauvaise acuité visuelle se marient rarement ; si, portant le facteur de la maladie, ils se marient et procréent, ils le font à une époque où le facteur pathologique ne s'est pas encore manifesté. Les époux constituent en quelque sorte une sélection pour l'apparition tardive de l'affection ; chez leurs descendants, la sélection n'existe plus, et l'affection se manifeste à un âge moins avancé. Cette interprétation n'est pas valable pour les cas de Rogman, Nettleship, Cantonnet et Rochon-Duvignaud, où l'affection gagne régulièrement dix à vingt années à chaque génération. L'exactitude de la date de début de la maladie peut, il est vrai, laisser prise au doute dans les générations anciennes, mais celle de la cécité constitue au contraire une donnée précise, plus aisément vérifiable : et dans notre second cas, la cécité s'est déclarée après 60 ans chez Célestine à la deuxième génération, en moyenne à 40 à la troisième, et à la quatrième, Germaine M..., avait déjà perdu un œil à 19 ans. Il existe donc des faits non douteux d'anticipation pour lesquels Baùr propose alors l'explication suivante : un facteur de la maladie qui produit l'affection à l'état hétérozygote pourrait la faire naître dans le jeune âge quand elle devient homozygote. Mais le rapport entre anticipation et homozygotie n'est pas du tout évident, et, à supposer qu'il existe, il n'explique l'anticipation que de la première à la deuxième génération ; une fois l'homozygotie constituée, que faudra-t-il invoquer pour expliquer l'anticipation de la deuxième à la troisième génération, de

la troisième à la quatrième?... Enfin, une opinion courante admet que l'addition des tares au cours des générations favorise la constitution d'un terrain de plus en plus déficient et par suite l'éclosion de plus en plus précoce de la tare.

Il est des familles où l'anticipation est moins nette, dans celle de Plocher et dans notre premier cas par exemple. Plocher attribue avec beaucoup de vraisemblance à l'« indolence » des membres des vieilles générations l'apparence d'un début tardif, alors que les jeunes générations averties par l'exemple de leurs malheureux parents ne laissent échapper aucun symptôme d'ordre visuel. Cette interprétation permet de faire le départ entre les cas de pseudo-anticipation et ceux d'anticipation vraie : celle-ci semble liée au mécanisme intime de l'hérédité, et ce phénomène présente un grand intérêt, car son étrangeté est assez déconcertante malgré les tentatives d'explication dont il a fait l'objet.

§ 3. — *Rôle de la consanguinité*

La consanguinité, souvent invoquée dans l'étiologie du glaucome, est, pour bien des gens, la source mystérieuse de nombreux méfaits. Or, les observations cliniques montrent que les conséquences de la consanguinité, parfois si désastreuses, sont souvent nulles. D'ailleurs, chez les animaux, les croisements entre frères et sœurs sont fréquents et leurs descendants sont normaux, les Esquimaux dont les familles sont isolées par les glaces pendant l'hiver, se marient souvent entre frères et sœurs, et leur race ne semble pas plus tarée que la nôtre. La consanguinité ne joue en effet aucun rôle dans les mala-

dies dominantes. Dans les récessives, elle n'a aucune action par elle-même, mais les chances de rencontre entre individus hétérozygotes mS, porteurs de la même tare latente, sont évidemment plus grandes dans la même famille, et c'est là le seul danger des unions entre parents. Les enfants nés de rapports incestueux entre père et fille par exemple peuvent être absolument normaux, et le fait n'est pas rare ; s'il n'existe aucune tare parmi les ascendants, l'union consanguine n'est suivie d'aucun résultat fâcheux ; mais le souvenir d'une tare est souvent oublié car elle a pu se révéler pour la dernière fois dans des générations très reculées. Aussi le « médecin, appelé à donner une opinion sur tel ou tel mariage consanguin, est obligé, si éclairé soit-il sur les caractères des ascendants, de faire des réserves ». C'est la conclusion adoptée au cours des XV^{es} Assises de l'Assemblée Française de Médecine Générale, après enquête approfondie faite dans nos campagnes sur ce problème d'un si grand intérêt.

En ce qui concerne le glaucome, Gama Pinto pense, avec Wagner et d'autres, que, outre les qualités de race, l'hérédité et la consanguinité jouent un rôle important dans cette prédisposition au glaucome, attendu que les Sémites se marient souvent entre parents. Or M. Rochon-Duvignaud n'a jamais constaté cette fréquence particulière du glaucome chez les Juifs. D'autre part, la théorie fait prévoir que la consanguinité ne joue aucun rôle dans les maladies dominantes. Nous n'avons trouvé qu'un cas d'union consanguine, celui de Plocher, il a donné 100 % de malades ; mais, dans notre première famille, la même proportion est observée à la quatrième génération à la suite d'un mariage non consanguin.

Donc le rôle de la consanguinité est pour le moins douteux dans la pathogénie du glaucome héréditaire.

§ 4. — *Proportions numériques*

L'étude des proportions numériques des individus sains et des glaucomateux issus de sujets atteints présente un intérêt théorique évident pour établir si l'affection obéit aux lois de Mendel. Dans les affections dominantes, on admet que la plupart des malades sont hétérozygotes, de formule M_s , car ils naissent habituellement de conjoints dont l'un est sain et l'autre malade. La théorie prévoit, dans les croisements $M_s \times ss$, 50 % de malades et 50 % de sains. Ces proportions semblent parfois réalisées (voir notre second cas), mais bien souvent les résultats trouvés s'en écartent notablement. Il n'y a pas lieu d'en être surpris : les lois de Mendel étant des lois statistiques, elles ne peuvent se vérifier que sur de grands nombres ; aussi n'envisageant plus chaque famille séparément, mais l'ensemble des généalogies parues dans la littérature, nous avons trouvé à peu près la proportion de deux atteints pour trois épargnés parmi les descendants des parents glaucomateux. De même, dans la fameuse généalogie de Nougaret, il y eut 134 héméralopes pour 246 normaux au lieu de 190 et 190.

Ce désaccord peut être attribué d'une part aux erreurs qui peuvent se glisser dans les enquêtes familiales, d'autre part au fait de compter comme sains des sujets morts en bas âge, qui auraient pu être atteints s'ils avaient vécu plus longtemps, et des sujets encore trop jeunes pour être déjà malades. Enfin, l'existence possible de prédisposés non glaucomateux dont nous parlerons plus loin, serait susceptible aussi de troubler les calculs.

Les causes d'erreur sont trop nombreuses et diverses chez l'homme pour procéder à une telle vérification avec

toute la sécurité dont s'entoure le biologiste dans ses croisements expérimentaux, si bien que cette recherche semble nécessairement vouée à un échec. Mais cet échec ne signifie pas qu'il faille nier toute dépendance du glaucome aux lois de Mendel.

§ 5. — *Mécanisme de l'hérédité du glaucome*

La revue de la littérature a montré le désaccord des différents auteurs sur le mode de transmission du glaucome. Lutz, dans une étude sur l'hérédité en ophtalmologie, le classe parmi les affections dominantes, de même Berg, Courtney et Hill; Plocher, au contraire, ne reconnaît pas ce mode de transmission dans la généalogie étudiée par lui : Clausen parle d'hérédité dominante compliquée, d'autres facteurs héréditaires ou acquis intervenant pour favoriser l'action du « déterminant ».

En fait, les arbres généalogiques montrent que l'affection ne se transmet pas nécessairement selon un mode dominant strict, où tout malade naît d'un malade et tout individu épargné donne une lignée définitivement saine ; des solutions de continuité ne sont pas rares dans les lignées atteintes et des sujets sains d'apparence ont engendré des glaucomateux ; nous avons pu relever six exemples semblables dans la littérature et deux dans nos familles. Or Prévost, dans sa thèse sur les lois de l'hérédité en pathologie oculaire, soutient que la plupart des maladies de l'œil sont dominantes. Tandis que pour Monbrun, seule l'héméralopie mérite d'être considérée comme telle et avec juste raison. Elle aurait été importée à Vendémian près de Montpellier par Jean Nougaret le « Provençal », né en 1637, dont les 2.137 descendants, en neuf générations, furent étudiés par Nettleship et

l'abbé Capion, curé de Vendémian, en 1906-1908, puis par le Professeur Truc et le Docteur Dejan de Montpellier. Pendant près de trois siècles, cette infirmité s'est transmise suivant un mode dominant rigoureux. Le glaucome au contraire ne se comporte pas avec une telle régularité, de même la plupart des affections oculaires rangées habituellement parmi les maladies dominantes. En tout cas, pour le glaucome, l'acceptation pure et simple de la notion de dominance risquerait de provoquer de graves mécomptes.

Tels sont les faits. Comment les interpréter ?

Schmidt Rimpler, dès 1908, pour éclaircir l'hérédité du glaucome, suppose l'existence d'une disposition locale transmissible telle que rigidité de la sclérotique, sensibilité particulière des nerfs sécréteurs, artério-sclérose... ou d'une cause siégeant dans la constitution générale de l'individu : irritabilité des centres vaso-moteurs, troubles de la circulation, etc... Galezowski distingue des états pré-glaucomeux des états prodromiques qui sont déjà l'effet d'une légère poussée de glaucome. L'état pré-glaucomeux est l'état d'un œil qui ne présente encore aucun phénomène morbide mais qui est prédisposé au glaucome. Les yeux qui présentent une excavation papillaire prononcée, les yeux hypermétropes, astigmatés, presbytes mal corrigés ou myopes sont, d'après lui, prédisposés au glaucome, surtout quand la sclérotique perd l'élasticité qu'elle a pendant la jeunesse. Löhlein, qui a rassemblé sous forme de tableaux très suggestifs près d'une centaine de cas de glaucome juvénile, a trouvé l'hérédité directe dans 20 % de ces cas. Il croit que cette forme est sous la dépendance de troubles du développement; en effet, concurremment à l'hypertension et aux accidents qui en résultent, il trouve assez souvent des malformations

congénitales telles que colobome de l'iris, du cristallin ou du nerf optique, aniridie, etc... L'existence de ces malformations rapproche la forme juvénile de celle de l'enfance ; en effet, l'iridérémie, le colobome de l'iris, du cristallin, le lenticône, etc... accompagnent souvent l'hydrophtalmie⁶ ; mais celle-ci ne semble pas secondaire à de telles anomalies, pas plus qu'à l'angiome caverneux de la face ni à la syndactylie trouvés respectivement par von Ohno et Slawik, en même temps que l'hydrophtalmie. Donc on ne peut conclure à l'identité des deux formes par la seule constatation d'une certaine analogie entre les anomalies de développement qu'elles présentent. Ces malformations diverses, plus ou moins tératologiques, sont seulement la traduction d'un état constitutionnel anormal.

C'est avant tout un trouble de développement de l'angle irien qui joue le rôle essentiel dans la pathogénie de l'hydrophtalmie ; M. Rochon-Duvignaud a montré que cet angle n'est pas une voie de filtration, ce qui suppose des pertuis béants mais une zone osmotique au niveau de laquelle le contenu du canal de Schlemm (sinus veineux intrascléral) n'est séparé de l'humeur aqueuse que par la très mince paroi continue du canal soutenue par un tissu élastique. Quand cette zone est le siège de malformations congénitales, c'est dès la naissance que les phénomènes glaucomateux apparaissent ou peu après. Cette malformation, d'après M. Rochon-Duvignaud, paraît peu probable dans les formes de glaucome qui ne se manifestent que vers la vingtième ou trentième année. Néanmoins, il n'exclut pas toute possibilité d'une modification congénitale de l'œil, soit dans son appareil nerveux ou vasculaire, soit dans ses tissus fibreux. Cependant, les faits suivants semblent confirmer la parenté

pathogénique de l'hydrophtalmie et du glaucome, juvénile du moins. Löhlein a connu deux conjoints sains, emmétropes et non liés par le sang, qui eurent quatre filles; les deux premières et la dernière furent atteintes de glaucome juvénile à 15, 17 et 20 ans, pendant que la troisième souffrait d'hydrophtalmie congénitale. D'après Löhlein, ces trois cas de glaucome seraient ici en rapport avec des troubles de développement de l'œil, car sur les trois sœurs glaucomateuses, l'une présentait des anomalies importantes des vaisseaux rétiniens et une cataracte partielle, l'autre une artère hyaloïde persistante. Calhoun, dans la généalogie qu'il étudia, signale chez tous les descendants de I-1 comme une caractéristique peu ordinaire, la profondeur de la chambre antérieure, ce qui apparenterait le glaucome de cette famille à l'hydrophtalmie. Enfin, dans le cas de Berg, il y eut deux hydrophtalmes dont les yeux auraient été gros de naissance; or cette forme infantile voisine avec des formes apparues entre 16 et 43 ans; la coexistence du glaucome juvénile et de l'hydrophtalmie dans la même famille montre que ces deux modalités se développeraient sur la même base génotypique. S'appuyant sur ces faits, Löhlein distingue deux catégories de glaucomes, l'une comprenant hydrophtalmie et glaucome juvénile, serait due à des troubles de développement d'origine congénitale, l'autre, apparaissant vers la quatrième décade, serait assimilable à une forme sénile à début précoce. Mais Clausen trouve arbitraire une telle distinction, en effet l'hydrophtalmie peut se développer parfois très tardivement, à 20 ans, alors elle se confond aisément avec le glaucome juvénile, celui-ci, quand il se déclare seulement vers la quarantaine, est difficile à séparer du glaucome de l'adulte, et enfin ce dernier, par le fait de l'anticipation, peut se manifester

dès 5 et 10 ans. Aussi, pour Clausen, ces trois modalités répondraient à différents degrés d'une même malformation : développée au maximum dans l'hydrophtalmie, l'élimination de l'humeur aqueuse est empêchée dès l'abord; moins accusée dans le glaucome juvénile, elle ne produira aucun trouble fonctionnel au début, pour qu'il apparaisse, il faut l'intervention d'un facteur morbide surajouté (endocrinien par exemple, se réalisant à certains moments, soit au début, soit à la fin de la puberté). Enfin, chez l'adulte, la malformation est des plus minimales et le trouble fonctionnel réduit à l'extrême ne se manifesterait qu'au moment de l'involution sénile. Si cette hypothèse était exacte, le mode d'hérédité de toutes les formes de glaucome héréditaire serait le même.

Mais ce n'est qu'une hypothèse et la réalité semble beaucoup plus complexe. En effet, dans l'hydrophtalmie, l'hérédité collatérale est la plus souvent notée; ainsi, tout dernièrement, le Professeur Terrien l'a trouvée chez un garçon et l'une des deux sœurs jumelles de celui-ci. La consanguinité dont le rôle est effectif dans les maladies récessives, n'est pas rare chez les parents d'hydrophtalmes. Enfin, Volgt, croisant des lapins hydrophtalmes a trouvé que leur malformation était héréditaire et récessive. Mais il n'en est pas nécessairement de même chez l'homme et cette thèse ne peut être acceptée sans restriction, car Franceschetti, l'ayant adoptée, reconnaît avoir accordé, certes avec toute réserve, son consentement au mariage d'une femme hydrophtalme dont le premier enfant fut atteint de la même maladie. L'hérédité directe a été signalée encore par Argyll Robertson chez une mère et ses trois enfants, par Vennemann, Bondi, etc...

Ne pourrions-nous pas expliquer le désaccord apparent entre le mode de transmission du glaucome et celui

de l'hydrophtalmie ? La syphilis parentale, souvent invoquée dans l'étiologie de l'hydrophtalmie, agissant à un stade sensible de la gamétogénèse, peut se traduire chez les descendants par diverses malformations : triade d'Hutchinson, front olympien... et aussi sans doute par un trouble du développement de l'angle irien qui provoque l'hydrophtalmie, ainsi on ne s'étonnerait plus de constater parfois la coexistence de l'hydrophtalmie avec d'autres malformations siégeant en dehors de l'appareil oculaire. Ces individus hydrophtalmes et aveugles dès l'enfance sont le plus souvent condamnés au célibat, leur descendance ne peut donc être étudiée; aussitôt apparue, la tare s'est éteinte. Si l'on accepte ce processus pour expliquer l'apparition inopinée de l'hydrophtalmie dans une famille, il n'est plus nécessaire d'invoquer l'action de deux facteurs récessifs m qui, restés latents chez les deux conjoints, se manifesteraient à la suite de leur rencontre fortuite dans l'œuf. L'atavisme ne jouerait aucun rôle. Si la descendance de ces hydrophtalmes pouvait être étudiée, sans doute trouverait-on un mode de transmission analogue à celui du glaucome qui s'apparente à l'hérédité dominante.

En réalité, ce n'est pas l'entité glaucome que l'hérédité transmet suivant le mode dominant, mais un ensemble de prédispositions locales et générales. Selon leur importance, elles seraient plus ou moins compatibles avec une fonction normale de l'œil. D'autres facteurs étrangers à ces dispositions héréditaires interviendraient pour entraîner un trouble fonctionnel qui n'est autre que le glaucome. Mais ces facteurs sont plus ou moins occasionnels et peuvent manquer, auquel cas l'œil fonctionne normalement malgré l'existence de la prédisposition. En d'autres termes, si un individu hérite de l'ensemble des

prédispositions au glaucome, transmises par ses parents malades et si favorisé par le hasard il échappe aux nombreuses conditions accessoires capables de déclancher le syndrome glaucomateux, il reste sain ; mais néanmoins il lègue sa constitution à ses descendants ; ces derniers, s'ils sont moins favorisés, ne pourront éviter l'action des facteurs accessoires et seront atteints alors que la tare semblait disparue dans leur lignée.

Cette façon d'interpréter les solutions de continuité dans la transmission du glaucome peut faire planer un doute sur des lignées épargnées même depuis longtemps, car dans ce cas, rien ne s'oppose à ce que la prédisposition soit transmise à de nombreuses générations, tout en restant latente. Mais les observations recueillies jusqu'à présent montrent que l'affection peut sauter au plus une ou deux générations et les facteurs occasionnels capables de déclancher le glaucome chez les individus prédisposés sont si nombreux et variés qu'il semble difficile que ceux-ci puissent y échapper au cours de plusieurs générations successives. En effet, quels sont ces facteurs occasionnels : ce peuvent être des intoxications, un état diathésique, des cardiopathies, le surmenage intellectuel, physique, des émotions, les diverses phases du cycle génital chez la femme, etc... Voilà autant de causes favorisantes, dont les unes agissent directement sur l'œil prédisposé, les autres soit par l'intermédiaire d'un système sympathique particulièrement excitable, soit à la faveur d'un déséquilibre endocrinien. Ces facteurs sympathique et endocrinien entrent dans le cadre des prédispositions constitutionnelles ou générales. Quant aux prédispositions locales, elles sont moins faciles à préciser, elles peuvent siéger, soit dans l'appareil nerveux ou vasculaire de l'œil, soit dans son tissu fibreux ; enfin des vices de ré-

fraction, l'hypermétropie ou la petitesse congénitale de l'œil entrent aussi dans ce cadre.

Ces diverses causes peuvent intervenir dans la pathogénie du glaucome, celle-ci n'est pas univoque et le glaucome n'est que la résultante de l'interférence complexe de multiples facteurs individuels et externes agissant concurremment.

Aussi n'y a-t-il pas lieu de s'étonner de l'irrégularité apparente de son mode de transmission, elle nous semble au contraire naturelle, et vouloir assimiler ce mode d'hérédité à celui de l'héméralopie par exemple nous semblerait presque une gageure. La cécité nocturne en effet, selon l'opinion communément admise, serait due à l'insuffisance des bâtonnets et du pourpre rétinien ; on conçoit facilement qu'il ne peut être question de prédisposition dans cette pathogénie de l'héméralopie et que la transmission de cette anomalie histologique est nécessairement et directement traduisible par la cécité nocturne, sans qu'il soit besoin de faire intervenir quelque facteur favorisant plus ou moins occasionnel.

Ce n'est donc pas le syndrome glaucome qui s'hériterait selon le mode dominant des lois de Mendel, mais le terrain sur lequel il est capable de se développer.

§ 6. — *Groupes sanguins*

M. Laignel-Lavastine a attiré notre attention sur l'existence possible d'un rapport entre glaucome héréditaire et groupes sanguins. Ceux-ci sont caractérisés par : 1° Leur fixité absolue ; 2° La précocité de leur différenciation ; 3° La transmission héréditaire de leurs propriétés ; 4° La variabilité de leur répartition selon les races. Frappés par ces faits, certains ont cru pouvoir trouver un

rapport entre les groupes sanguins et les différentes particularités physiques et mentales des individus. Les recherches effectuées dans cette voie se sont jusqu'ici révélées négatives et il en est de même pour le glaucome.

Giannantoni (1928) étudiant vingt-quatre glaucomateux primaires et trente-deux sujets sains, trouva que le groupe A qui, précisément, est dominant comme le glaucome familial, est plus fréquent, et le groupe O, récessif, plus rare chez les glaucomateux que chez les normaux.

Mikuchi (1931) trouve aussi que le groupe A prédispose au glaucome inflammatoire.

Mais, dans ces deux séries de recherches, le nombre des individus examinés est trop faible pour tirer de fermes conclusions, et Lobeck (1932) montre qu'il n'y a dans la fréquence de A et la rareté particulière de O chez ces malades, qu'une simple coïncidence; pour les résultats de Giannantoni entre autres, il prouve, par un savant calcul d'erreur, que les nombres trouvés chez les malades se situent à l'intérieur des limites possibles pour les sujets normaux quant à la proportion des groupes A et O chez ceux-ci (voir tableau 1, page 64).

Lobeck lui-même détermine les groupes sanguins de 219 personnes dont 70 atteintes de glaucome primaire d'une part, de 75 saines et 74 malades, non glaucomateuses, d'autre part. Le tableau 8 résume ses recherches. Il montre, que les légères variations en faveur de A se situent aussi à l'intérieur des limites des erreurs possibles. Et il conclut que la preuve d'une liaison solide de la prédisposition héréditaire pour le glaucome avec un groupe sanguin déterminé n'a pu être établie; pour une connaissance plus précise de la transmission héréditaire du glaucome primaire au moyen de l'étude des groupes sanguins il faudrait faire des recherches familiales.

La même tendance à vouloir éclaircir les relations corrélatives du glaucome avec les caractères constitutionnels se manifeste dans les travaux de Rossi; il a cru observer en Italie une liaison entre glaucome et brachycéphalie.

	Proportions trouvées	Limites d'erreur
Glaucmateux (0	29,166%	10,6 - 47,8%
(24 cas) A	41,667%	21,5 - 61,9%
Normaux (0	40,625%	23,2 - 58,0%
(32 cas) A	34,375%	17,6 - 551,2%

GROUPES SANGUINS et proportions trouvées	Erreur moyenne m (%)	Double de l'erreur moyenne 2m	Limite des erreurs - 2m + 2m	
Sains: 75 cas				
O.....40%	5,7	11,4	28,6%	51,4%
A.....45,3%	5,8	11,6	33,7%	56,3%
B.....10,7%	3,6	7,2	3,5%	17,9%
AB.....4%	2,3	4,6	< 0 -	8,6%
Glaucmateux: 70 cas				
O.....37,1%	5,8	11,6	25,5%	48,7%
A.....54,3%	6	12	42,3%	66,3%
B.....5,7%	2,8	5,6	0,1%	11,3%
AB.....2,9%	2	4	< 0 -	6,9%

$$(1) m = \pm \frac{\sqrt{p_1 \times p_2}}{n}$$

$$\begin{cases} m = \text{erreur moyenne} \\ p_1 = \text{pourcentage} & p_2 = 100 - p_1 \\ n = \text{nombre d'individus étudiés} \end{cases}$$

mais le matériel utilisé est trop restreint et. là aussi, les critiques de Lobeck pour les groupes sanguins sont également valables.

§ 7. — Le mariage des glaucmateux

Dans notre première famille, les glaucmateux ont souvent reproché à leur parent malade de leur avoir donné le jour. Dans cette même famille, Liane, l'une

des filles, de Sidonie-Ernestine, l'aveugle que nous fit connaître M. Laignel-Lavastine, désire se marier, elle en est dissuadée par sa sœur aînée Rachel, après avis défavorable d'un médecin, bien que sa vue soit normale.

Or l'étude précédente prouve suffisamment notre impuissance actuelle à prévoir si les descendants d'un couple seront épargnés ou frappés par la tare de l'un des deux parents ; et si nous nous croyons en mesure d'annoncer à la fois la naissance de sains et de tarés, nous ne pouvons dire quelles seront les proportions des uns et des autres, car celles-ci varient à l'infini. D'autre part si, dans notre première famille, Justine (deuxième génération), dans la crainte de donner le jour à des malheureux, s'était abstenue de procréer, certes les souffrances de seize de ces derniers auraient été évitées, mais aussi plus de 150 sujets normaux, et même robustes, étaient perdus pour la société : l'un d'eux, Roland, est commandant dans l'Infanterie coloniale. Notre seconde famille nous permet des considérations analogues. Aussi, le mieux, en cas de consultation pré-nuptiale, est de faire envisager ces trois éventualités : le glaucome peut épargner tous les enfants ou les frapper tous, entre ces deux limites toutes les proportions sont possibles, y compris l'égalité numérique. Le médecin doit se contenter de cette exposition sincère des dangers d'une union entre sujet sain et glaucomateux sans y mettre obstacle ni la conseiller, laissant en définitive la responsabilité de l'acte aux intéressés. Cette attitude négative peut sembler mesquine à certains, mais nos connaissances actuelles sur l'hérédité du glaucome ne nous permettent pas d'en dire plus long ; ces remarques sont également valables pour nombre d'affections héréditaires. D'ailleurs, le succès, généralement reconnu, de la trépanation cornéo-sclérale d'Elliot, a totalement ren-

versé le pronostic du glaucome dans le cours de ces vingt dernières années, et l'ophtalmologiste n'est plus désarmé devant ce terrible mal. Faire connaître aux futurs parents l'existence de cette intervention nouvelle qui « peut conserver la vue à leurs enfants comme elle l'a conservée à d'autres ». Cet espoir est capable de faire pencher la balance du côté mariage, il n'y a vraiment pas lieu de s'y opposer.

Si, plus hardi, le médecin consulté déconseille avec autorité le mariage à un sujet glaucomateux dont la décision est déjà fermement établie, quel que soit l'avis du médecin, ce n'est pas celui-ci qui empêchera l'accomplissement de ce qu'il considère comme une folie. Et si le hasard fait que tous les enfants issus de cet individu malade soient indemnes, ce médecin risque fort d'être tourné en dérision.

Si, au contraire, trop confiant dans la notion d'hérédité dominante telle qu'elle résulte des lois de Mendel, il affirme à un conjoint sain, mais dont l'un des ascendants était glaucomateux, que sa descendance est désormais à l'abri de toute nouvelle atteinte, il risque aussi de graves mécomptes, car l'affection se transmet parfois à travers un parent épargné. Une attitude plus affirmative peut être adoptée quand la maladie a épargné deux chaînons successifs, on prévoit avec beaucoup de vraisemblance cette fois que la tare est définitivement éteinte dans cette lignée. Mais, pratiquement, comme cette solution de continuité est assez rare, le désir de se marier nourri par l'un des membres de notre première famille n'est pas du tout déraisonnable, surtout depuis que l'intervention d'Elliot est devenue une arme efficace capable d'épargner à ces malheureux le martyre de la cécité et d'opérer une évolution favorable dans leur vie morale.

CONCLUSIONS

I. — L'existence d'un glaucome familial ne peut être mise en doute. Nous avons pu en relever au moins une trentaine d'exemples dans la littérature. Les plus belles généalogies, comme celles de Plocher, Courtney et Hill, Berg, comptent de cinq à sept générations. De même celles que nous tenons de MM. Laignel-Lavastine et Rochon-Duvignaud.

II. — La rareté apparente du glaucome héréditaire pourrait être attribuée à l'absence d'enquête familiale un peu approfondie.

III. — L'anticipation constitue un fait indéniable qui semble lié au mécanisme intime de l'hérédité de cette maladie.

IV. — La consanguinité ne joue vraisemblablement aucun rôle.

V. — Les solutions de continuité n'étant pas très rares dans la transmission du glaucome, il n'est pas permis d'affirmer que cette maladie s'hérite rigoureusement selon le mode dominant des lois de Mendel.

VI. — En fait, ce n'est pas le syndrome « glaucome » qui s'hériterait suivant ce mode dominant mais le terrain sur lequel il peut se développer.

VII. — Pour toutes ces raisons et aussi par suite des décès survenus dans le jeune âge, les proportions mendéliennes ne peuvent être vérifiées.

VIII. — Au point de vue pratique, il ne serait donc pas prudent d'accorder sans restriction son consentement au mariage d'un sujet sain issu de parents glaucomateux, et les plus grandes réserves seront faites si l'on est appelé à donner son avis sur le mariage d'un sujet glaucomateux, aveugle ou non.

IX. — Mais la trépanation cornéo-sclérale d'Elliot dérivée de la méthode de Lagrange a renversé totalement, ces dernières années, le pronostic du glaucome ; alors qu'autrefois glaucome signifiait cécité, cette arme nouvelle entre des mains habiles sauve fréquemment la vue et permet d'envisager avec moins de pessimisme les conséquences possibles de telles unions.

• GLAUCOME HÉRÉDITAIRE

par René LE QUANG

Professeur : M. LAIGNEL-LAVASTINE.

VU et PERMIS D'IMPRIMER :

Vu le Doyen,
G. ROUSSY.

Vu le Recteur,
M. CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

- ARLT. — Die Krankheiten des Auges, II. p. 199, 1853.
- BENEDICT. — Handbuch der praktischen Augenheilk., vol. V, p. 146, 1825.
- BERG. — Acta ophth., 10, p. 568, 1932.
- CALHOUN. — *The Journ. of the Amer. Med. Ass.*, juillet 1914.
- CANTONNET. — Soc. d'opht. de Paris, p. 83, 1924.
- CLAUSEN. — *Zentralblatt für die gesamte ophth.*, Bd 13, p. 40, 1925.
- COURTNEY a. HILL. — *The Journ. of the Amer. Med. Ass.*, 97, p. 1602, 1931.
- FRANCESCHETTI. — *Zeitschrift für Augenh.*, Bd. 83, p. 39, 1934.
- FRANK-KAMENETZKIJ. — *Russkij oftalmologičeskij zurnal*, Bd. 4, n° 3, p. 203, 1925.
- GALEZOWSKI. — *Archives d'ophtalmologie*, Bd. XXXIII, p. 433, 1913.
- GERMANN. — *Klin. Monat. für Augenheil.*, 95, juillet 1908.
- HOLLAND. — *Indian Med. Gaz.*, Bd. 59, n° 8, p. 408, 1924.
- JAMES. — *Brit. Journ. of opht.*, Bd. 11, p. 438, 1927.
- LAWFORD. — *The Roy. Lond. Opht. Hosp. Rep.*, XVII, p. 57, 1908.
- LOBECK. — *Arch. f. opht.*, Bd. 128, p. 620, 1932.
- LÖHLEIN. — *Arch. f. opht.*, Bd. 85, p. 393, 1913.
- LUTZ. — *Arch. f. opht.*, Bd. 79, p. 393 et 417, 1911.
- MIKUCHI. — *Acta soc. opht. jap.*, 35, p. 1007-1009 et résumé en allemand : 93 à 94, 1931.
- MULES. — *Opht. Review*, 1883.
- NETTLESHIP. — *Trans. of the opht. soc. of the Un. King.*, fasc. III, 1909.
- PLOCHER. — *Klinische Monat. f. Aug.*, t. LX, p. 592, 1918.
- PRÉVOST. — *Thèse de Lyon*, EPLA.
- PRIESTLEY SMITH. — *The Ophth. Review*, juillet 1894.
- RABAUT. — *L'Hérédité*, Armand Colin.
- ROCHON-DUVIGNAUD. — Ce que doit savoir tout médecin au sujet du galucome. *Tribune médicale*, n° 4, avril 1932.
- ROGMAN. — *Opht. Klinik.*, III, p. 136, 1899.
- SATTTLER. — *Opht. Rec.*, juin 1905.

SCHMIDT RIMPLER. — *Graefe Salmisch*, Bd. VI, p. 124, 1908.
1923.

SNELL. — *New York State Journ. of Med.*, Bd. 23, n° 4, p. 151,
1923.

SOMYA. — *Klin. Monat. f. Augenheilk.*, Bd. 31, p. 390, 1893.

TERSON. — Sur la nature du glaucome aigu. *Soc. franç. d'opht.*,
1901.

VAN DUYSE. — L'hérédité en ophtalmologie. *Soc. franç. d'opht.*,
1931.

VON GRAEFE. — *Archiv. f. opht.*, XV, 3, p. 228, 1869.

ZORAB. — *Tr. opht. soc. U. Kingd.*, 52, 1933.

On trouvera une bibliographie plus détaillée dans :

CLAUSEN. — *Zentralb. f. die Ges. Ophth.*, Bd. 13, p. 201, 1925.

FRANCESCHETTI. — *Kurzes Handh. f. ophth.*, chez Schieck et
Brückner, Bd 1, éd. Julius Springer, Berlin 1930.

